FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

THÈSE

N°.....

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

SACHA EMMANUEL NACHT

Interne des Asiles de la Seine

Né à Recaciuni (Roumanie), le 23 Septembre 1901

Contribution à l'Etude de l'Anatomie Pathologique

DES

MYÉLITES SYPHILITIQUES

EN GÉNÉRAL

ET DE

LEUR FORME PROGRESSIVE

EN PARTICULIER

Travail du Service du Docteur Ch. FOIX

Président : M. CLAUDE, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1926

LE DOYEN. . . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	N...
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	N...
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	N...
Clinique médicale	GILBERT. BEZANÇON. ACHARD. WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIÈRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ABRAMI	Pathologie médicale
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BRANCA	Histologie.
BRULÉ	Pathologie médicale.
BUSQUET	Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	Pathologie médicale.
DEBRÉ	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ÉCALLE	Obstétrique.
FIESSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	Pathologie médicale.
GARNIER	Pathologie expérimentale.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.
HOVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE	Pathologie médicale.
LÉVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHET Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VERNE	Histologie.
VILLARET	Pathologie médicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
GOUGEROT	Pathologie médicale.
GUÉNIOT	Obstétrique.
RETTERER	Histologie.

VI. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM	
AUVRAY	Clinique chirurgicale.	LÉRI.	Clinique médicale.
CHEVASSU. . . .	Clinique chirurgicale.	LŒPER.	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE. .	Clinique médicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LEREBOULLET. .	Clinique médicale infantile.	RATHERY	Clinique médicale.
		SCHWARTZ. . . .	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGES DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT	Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

LE PROFESSEUR H. CLAUDE

PROFESSEUR DE LA CLINIQUE DES MALADIES MENTALES ET DE L'ENCÉPHALE
A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
MÉDECIN DE L'ASILE STE-ANNE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Qui a bien voulu accepter de présider cette thèse, témoignage de reconnaissance et de respectueuse considération.

A TOUS MES MAITRES

A MON MAITRE

M. le Professeur agrégé Charles FOIX

Médecin de l'hospice d'Ivry

Témoignage d'admiration et de respectueux dévouement.

C'est dans son laboratoire d'Ivry que nous trouvâmes les coupes justificatives des conceptions exposées dans cet ouvrage et ce n'est que grâce à sa grande compétence que ce travail put être achevé.

Qu'il nous soit permis, ici, de lui dire combien nous sommes heureux de le remercier et de l'assurer en même temps de notre gratitude pour nous avoir initié à l'étude difficile mais si attachante des affections du système nerveux.

Historique

Peu d'affections montrent dans leur histoire un aussi étroit parallélisme entre l'évolution des idées sur leur nature et le progrès des moyens d'investigations cliniques et surtout anatomiques et histologiques, que l'histoire de la syphilis médullaire.

Aussi peut-on distinguer, en l'espace de presque deux siècles où la question fut étudiée par les nombreux auteurs, plusieurs phases correspondant à des connaissances particulières sur les lésions syphilitiques dans les maladies de la moelle.

Dans une première période, période où les auteurs ne pouvaient observer que les lésions grossières, nous voyons que les accidents médullaires surviennent chez les syphilitiques, attribués à des *lésions osseuses : carie ou exostose* de la colonne vertébrale.

Plus tard, dans une deuxième phase, l'observation poussée plus loin montre des lésions grossières *méningo-médullaires :* gomme syphilitique et pachyméningite.

Puis, avec le progrès des techniques histologiques, l'attention est surtout attirée par les lésions spécifiques de *vascularité syphilitique*, qui sont à la

base des lésions diffuses de méningo-myélite. Enfin, dans les derniers temps, quelques auteurs indiquent la possibilité d'une atteinte directe et primitive des tissus nerveux de la moelle, par la syphilis, et l'on décrit des *scléroses primitives*.

Telle apparaît, tracée en quelques mots, l'évolution des idées sur l'anatomie pathologique de la syphilis médullaire, que nous allons reprendre plus loin d'une manière plus détaillée. Quant à l'évolution des connaissances cliniques, nous ne ferons que l'indiquer en quelques lignes, la question clinique étant en quelque sorte en dehors de notre sujet.

Il suffit de dire que, dès le XVIII[e] siècle, on soupçonnait l'origine syphilitique de certaines paralysies, comme en font foi les observations de : Houstet (1732) ; Cirillo (1786) ; mais la paralysie médullaire syphilitique ne prend cadre nosologique qu'en 1797, date à laquelle Portal décrit le mal de Pott syphilitique. Au cours du XIX[e] siècle, Viole, Le Petit. Caizergues, Julliard décrivent des troubles sensitivo-moteurs, génito-urinaires, réflexes ; Hommond distingue nettement des formes aiguës et des formes chroniques ; Proux (1886) et Breteau (1889) donnent des tableaux fidèles des formes les plus connues de l'affection. Cependant, leurs travaux furent peu remarqués. Enfin, en 1892, Erb décrit la forme lente et progressive qu'il distinguait de la myélite transverse syphilitique (Charcot) et à laquelle il donna le nom de *paralysie spinale syphilitique*, depuis appelée paraplégie d'Erb.

A côté de ces formes paraplégiques pures, les travaux de Julliard, Kuhn, Goldflam, Lamy, Pierre Marie, Raymond, Léri, Déjerine, Sottas, Wimmer, A. Thomas, O. Crouzon et récemment Girot firent connaître des tableaux cliniques à symptômes plus diffus, plus complexes.

Mais une chose frappe dès l'aobrd : quand on examine les travaux parus sur la question d'une part, et d'autre part les faits anatomo-pathologiques que l'on a l'occasion d'observer, c'est la discordance relative des uns et des autres.

Qu'est-ce que l'on trouve, en effet, bien analysé dans ces travaux ? Si l'on fait abstraction des erreurs d'interprétation, telle la théorie du mal de Pott syphilitique, ce que l'on trouve, c'est, d'une part, la description de lésions de myélite transverse suraiguë mortelle (Gilbert et Lion), mais qui constitue une exception et, d'autre part, les cas de lésions spécifiques de la moelle : gommes, pachyméningites syphilitiques, qui constituent, elles, des raretés. Une part beaucoup plus humble est faite à ce qui est en réalité la véritable paraplégie syphilitique.

C'est-à-dire : premièrement, la paraplégie syphilitique progressive, qui est anatomiquement — comme nous le verrons — une sclérose combinée — et deuxièmement : les lésions cicatricielles de foyers transverses subaiguës. C'est à l'étude de ces 2 formes, et plus spécialement de la première, que nous consacrons ce travail.

Mais il nous faut tout d'abord esquisser un tableau de l'évolution des idées en ce qui concerne l'anatomie pathologique des paraplégies syphilitiques.

Lésions syphilitiques du rachis

Nous avons vu tout à l'heure que tout au début des études sur la paralysie spinale syphilitique on expliquait les accidents médullaires en invoquant une pathogénie mécanique, en rapport avec des lésions du rachis, tantôt de carie, tantôt d'exostose. En effet, en 1796, Portal. puis Dupuytren, Monfalcon étudièrent le mal de Pott syphilitique.

Récamier (1842), Bedel (1851), Sandro (1852) rapportent des cas de paraplégie chez des syphilitiques prtsentant des exostoses, Sandre donne même une observation avec autopsie, montrant une exostose avec ramollissement de la moelle. Des faits semblables sont rapportés encore par Vidal de Cassis, Ladreite de Lacharrière, Gros et Lancereaux (1861). Mais, dès 1860, Lagneau met en doute la véracité de la théorie des exostoses.

Zambaco (1862), Jaccoud (1864), Leydau (1879), tout en admettant la possibilité des affections syphilitiques des vertèbres, entraînant des accidents paraplégiques, les considèrent comme de véritables raretés.

Levot (1881) et Jasinski (1891) rapportèrent encore des cas de lésions vertébrales chez des syphili-

tiques paraplégiques, mais à cette époque ces faits sont de plus en plus considérés comme exceptionnels. En effet, si l'on étudie les observations (les plus anciennes surtout), on constate que le diagnostic de la nature syphilitique s'appuie sur deux arguments : premièrement, l'effet heureux du traitement antisyphilitique et deuxièmement, les antécédents syphilitiques des malades.

Or, si le premier a une certaine valeur, on n'en peut attacher qu'une très relative au deuxième argument. On peut très bien être syphilitique et faire en même temps des accidents d'ordre tuberculeux. Si bien qu'à l'heure actuelle, on doit se montrer sceptique envers les observations anciennes décrivant les paraplégies syphilitiques par ostéopériostite du rachis. D'autant plus que depuis le progrès des techniques anatomo-pathologiques ces lésions sont extrêmement rares.

Comme conclusions, citons cette phrase de Déjerine : « *Il est définitivement admis que les paraplégies syphilitiques par lésions vertébrales sont d'une extrême rareté* ». Aujourd'hui, l'on peut ajouter : si elles existent !

Syphilis méningo-médullaire

Nous vîmes dans le chapitre précédent que la syphilis de la moelle fut pendant longtemps confondue certainement avec le mal de Pott syphilitique et même tuberculeux. Ce n'est qu'en 1857 que, pour

la première fois, Gjor parle de paraplégie sans lésions osseuses. Cet auteur, de même que Waldemar-Steenberg, publient des observations anatomiques et cliniques de paraplégie syphilitique ne s'accompagnant pas de lésion vertébrale et qu'ils n'arrivent même pas à expliquer par aucune lésion macroscopique. Mais, dans les années qui suivirent, nous trouvons plusieurs observations de gomme de la moelle et des méninges. Et, de même qu'au début on ne vit que les grosses lésions vertébrales, à cette époque les observateurs ne sont frappés que par les grosses tumeurs gommeuses, qui sont d'ailleurs très rares, et, au contraire, ils ne virent pas les lésions banales, courantes, des petites infiltrations nodulaires.

Zambaco (1862), publie la première observation de gomme méningée (région dorsale) chez un syphilitique paraplégique. Le diagnostic de gomme syphilitique fut fait par Ch. Robin.

On peut citer des observations de gomme des méninges ou de la moelle publiées par : Westphal, Rosenthal, Le Petit, Mac Dowel, Wilks, Wagner, Lorenzo Halles, Pavard Osler (1889), mais la plupart de ces observations ne sont par très probantes.

En effet, la plupart de ces observateurs décrivent les lésions sous le terme vague de tumeurs d'apparence gommeuses. On peut donc douter de l'authenticité de certaines de ces gommes syphilitiques décrites à une époque où le bacille de Koch n'était pas découvert:

Sottas, Déjerine n'admettent qu'avec beaucoup de réserve la nature syphilitique de ces gommes.

Pachyméningite

Parallèlement à la description de ces lésions d'infiltrations molles, plus ou moins diffuses des méninges la pachyméningite.

La lésion siège le plus souvent au niveau des méninges molles, la pie-mère, aux points les mieux irrigués. Quelquefois la pie-mère est aussi intéressée et alors toutes les membranes sont épaissies, formant un manchon fibreux qui enserre la moelle.

Sottas résume dans sa thèse (1894) quelques-unes des observations les plus importantes, ayant trait à ce sujet (Bauberger, Eisenlohr, Buttersak. Oppenheim, Siemerling et les plus importantes, celles de Jurgens et de Lamy).

A la lecture de ces observations on est frappé par deux choses. Tout d'abord, c'est la grande étendue du processus de pachyméningite à la moelle (prédominance cervicale surtout), toujours accompagné de méningite cérébrale. Ce qui incita Jurgens à formuler la loi des lésions descendantes des méninges. Le même ordre de faits fut étudié et décrit par Lamy sous le nom de *méningite cérébro-spinale syphilitique*. Une deuxième remarque est à faire ; c'est que, malgré la grosse étendue de la pachyméningite, elle n'entraîne que peu ou pas de signes cliniques médullaires. Par ailleurs, exception faite pour les obser-

vations de Lamy et de Jurgens, les auteurs ne parlent pas des lésions proprement médullaires. Puis, avec le nombre croissant d'observations suivies d'autopsie, on cherche ailleurs des éclaircissements. Peu à peu on vit que les accidents nerveux de la syphilis médullaire, sont rarement dus à des gommes ou à la pachyméningite seule, mais que, au contraire, ce qu'on rencontrait ordinairement, c'était une atteinte diffuse de la moelle et des méninges molles par la syphilis.

La syphilis médullaire était devenue synonyme de méningo-myélite (Déjerine).

Méningo-myélite

Nombreux furent les auteurs qui dans la deuxième moitié du siècle dernier, s'occuperont de la question. Parmi les premières observations publiées, citons celles de : Winge, Julliard. Strumpel, Hayem, Déjerine, Gilbert et Léon, Hammolle, Thomson, Wiliamson, Kuh, Sottas.

En 1889, Gilbert et Lion, proposèrent une classification qui voulait englober tous les faits anatomo-pathologiques. Ils *décrirent quatre types* :

1) *La méningo-myélite hyperémique et nécrobiotique*, caractérisée par une énorme congestion due à une grande vaso-dilatation et peut-être à une néoformation vasculaire. Le tout entraînant des troubles nutritifs aboutissant au ramollissement.

2) *La méningo-myélite embryonnaire* avec hyperplasie cellulaire, diapédèse et prolifération extrême de cellules jeunes dans les parois vasculaires, la pie-mère et ses prolongements intra-médullaires.

3) *La méningo-myélite diffuse scléreuse*, succédant à la précédante ; les cellules rondes ayant abouti à la formation d'un tissu dur, fibreux, se substituant aux éléments méningo-médullaires, principalement autour des vaisseaux.

4) *La méningo-myélite gommeuse*, caractérisée par les infiltrations médullaires propres à l'infection syphilitique.

A ces infiltrations spécifiques succèdent des lésions de dégénérescence secondaire du tissu nerveux, qui, pour être secondaires, ne sont pas moins les lésions les plus importantes.

Mais, si l'interprétation des pièces appartenant à des cas d'évolution rapide est relativement aisée, il n'en est pas de même dans les cas à évolutions longues.

Cependant, si l'on cherche à résumer les différentes opinions à cette époque, on voit que l'on est d'accord pour admettre les lésions vasculaires et méningées comme primitives, l'altération du tissu nerveux étant toujours secondaire à ces lésions.

Parmi les différentes lésions décrites, deux aspects lésionnels s'imposent : c'est le *ramollissement* et la *sclérose*.

L'état de ramollissement est considéré comme le

plus fréquent. Se traduisant souvent par des lésions macroscopiques, il fut connu relativement de bonne heure. Déjà en 1860, Valdemar Steenberg l'avait décrit nettement. En 1863, Winge en donne même une description histologique.

Le ramollissement peut siéger dans différents points de la moelle, quelquefois il occupe tout un segment et prend alors l'aspect d'un foyer transverse type (obs. de Savard, Hayem, Strumpel, etc.).

A côté du ramollissement, les auteurs décrivent l'induration de la moelle avec sclérose. La tendance est d'admettre que le ramollissement appartient à l'évolution aiguë, la sclérose étant en rapport avec les formes chroniques. Cependant, les deux lésions peuvent se trouver réunies quand, au cours d'une myélopathie chronique, se produisent des accidents aigus (Hoppe).

Quant à la sclérose, Sottas distingue deux variétés : une sclérose résultant d'une *infiltration spécifique* et une *sclérose névralgique*, propre aux tissus nerveux, consécutive à la destruction préalable des éléments nobles. Cette sclérose névralgique est distribuée tantôt d'une façon diffuse, tantôt d'une façon systématique et indique la dégénérescence des faisceaux de Goll, et des faisceaux antéro-latéraux.

En résumé, d'après Sottas, Déjerine et A. Thomas, les lésions de la méningo-myélite syphilitique sont les suivantes :

Pour les méninges, une inflammation pouvant être très discrète ou, au contraire, donnant lieu à des

épaississements considérables et caractérisés par une infiltration embryonnaire envahissant le tissu propre des méninges et les parois des vaisseaux.

Pour la moelle : *ramollissement* avec *destruction du parenchyme nerveux, infiltration embryonnaire, sclérose consécutive.*

Les différentes formes d'apparences particulières relèveraient du même processus, les différences n'étant dues qu'à des degrés d'étendue et surtout de durée d'évolution. A cette époque, on assigne aux lésions vasculaires une importance capitale.

Vascularite

Les lésions d'artérite syphilitique étaient connues depuis longtemps, car nous trouvons des exemples dans des observations très anciennes de Virchow (1847), Dietrich, Esmarch, Steenberg, Lancereaux, Heubner, mais ces auteurs décrivaient surtout des artérites cérébrales.

Des lésions vasculaires médullaires sont mentionnées dans les observations des auteurs tels que : Leyden (1876) ; Eisenlohr, Schultze, mais sans qu'on y attache beaucoup d'importance. Westphal, en 1881, le premier. en étudiant le tabès, insiste sur les lésions syphilitiques des vaisseaux de la moelle.

C'est Greiff (1882) qui fait entrer la question dans une phrase décisive. Il constate des lésions d'artérite et surtout il est le premier à insister sur les lésions veineuses. De plus, il remarque que l'infiltra-

tion de la pie-mère est toujours plus développée au pourtour des vaisseaux. Aussi se demande-t-il si les lésions méningées et vasculaires ne sont pas dépendantes l'une de l'autre. Quelques années après, en 1885, Rumpf rapporte des cas de myélite avec de graves lésions artérielles et veineuses, mais sans lésions méningées. L'attention est ainsi attirée du côté des lésions vasculaires, et de nombreux auteurs publient des observations dans ce sens, Jurgens, Oppenheim, Seemerling, et surtout Schwartz et Moller, qui montrent tous les deux la localisation presque exclusive de l'inflammation aux vaisseaux. Mais ce sont surtout les travaux de Déjerine et Sottas qui ont insisté sur l'importance des lésions vasculaires. Sottas, dans sa thèse (1894) affirme que l'altération primitive est constituée toujours par une lésion vasculaire, produisant par ischémie un ramollissement de la moelle. Déjerine et A. Thomas écrivent encore, en 1909, qu'en réalité la myélomacie syphilitique est toujours la conséquence d'une artérite.

Cette conception fut trouvée un peu étroite à juste titre par Gilbert et Lion.

Dans un article sur la pluralité des lésions syphilitiques médullaires, ils réclamèrent une place importante et distincte aux processus gommeux et à la méningo-myélite embryonnaire. Ils écrivent que le ramollissement peut très certainement suivre immédiatement l'ectasie capillaire et l'hyperémie, qui se montre souvent comme la conséquence initiale de l'infection syphilitique et il est probable que la sclé-

rose peut aussi se développer à titre de *processus primitif* ».

Quoi qu'il en soit, la plupart des auteurs, s'ils discutaient sur la nature des lésions initiales, étaient d'accord pour admettre que les lésions des différents faisceaux de la moelle n'étaient que des dégénérescences secondaires à un foyer initial transverse.

On peut cependant citer quelques auteurs qui envisagent autrement la question. Notamment Strumpel, le premier, en 1860, soutenait même que la syphilis était capable de produire des dégénérescences systématiques de la moelle et qu'en dehors du tabès elle pouvait frapper les faisceaux pyramidaux, isolément ou en même temps que d'autres faisceaux.

Puis, nous voyons, en 1894, Trachtenberg, considérer la paraplégie d'Erb comme une sclérose systématique syphilitique, qu'il assimile à des scléroses systématiques toxiques, telles que celles que l'on voit dans l'ergotinisme, la pellagre et le lathyrisme. Mais ce sont les idées qui se dégagent du mémoire publié par Nonne, en 1897, qui nous semblent intéressantes à signaler.

L'auteur allemand soutient que tous les cas qui correspondent à la forme d'Erb (et il ne réserve ce terme qu'à un nombre restreint de cas) ont pour seul substratum anatomique une altération *primitive*, systématique et combinée de certains cordons médullaires.

Il en résulterait l'existence d'une sclérose systématique combinée, syphilitique, correspondant à la

forme clinique d'Erb, et portant sur toute l'étendue des faisceaux pyramidaux et cérébelleux directs s'étendant souvent aux cordons de Goll et quelquefois de Burdach.

Cette sclérose serait primitive, comme en témoignent l'absence de méningite et l'état des vaisseaux simplement épaissis.

Nonne va même plus loin, car il admet la possibilité du tableau clinique d'Erb, en dehors même de la syphilis.

Nageotte et Riche ont décrit par la suite également des scléroses primitives évoluant sur un fond inflammatoire.

Enfin, dans le même ordre d'idées, à une date plus récente, A. Thomas et Hauser, dans une communication qu'ils firent en 1901 à la Société de Neurologie, soutiennent qu'à côté des altérations secondaires dues à un trouble trophique circulatoire et à l'infection méningée, il y aurait lieu, lors de la méningo-myélite syphilitique, de faire une place à l'irritation primitive des éléments nerveux.

Mais cette hypothèse de lésion primitive du tissu nerveux ne semble pas s'être confirmée pour ces auteurs eux-mêmes, car nous voyons notamment Nonne (dans un travail publié en 1915), tout en ne prenant point une attitude nette en ce qui concerne les dégénérescences primitives, se rallier surtout à la pathogénie méningo-vasculaire.

Introduction

Malgré le grand nombre de travaux que nous avons analysés plus haut, on peut dire en résumé que ce ne furent que certaines formes de syphilis médullaire qui bénéficièrent d'études anatomiques complètes et comportant des conclusions fermes.

Ainsi, abstraction faite pour les lésions osseuses vertébrales, discutables d'ailleurs, et des lésions évidentes, telles les gommes, nous voyons que ce que l'on connaît bien anatomiquement avec les travaux de Gilbert et Lion, Lamy, Sottas, ce sont les méningo-myélites aiguës et subaiguës, même si les théories pathogéniques semblent sujettes à révision.

Nous constatons, au contraire, que les opinions apparaissent bien vagues en ce qui concerne les formes chroniques, de beaucoup moins étudiées.

Nonne, après avoir émis des idées personnelles sur les formes chroniques progressives semble, d'après ses derniers travaux, se rallier aux théories courantes de méningo-vascularite.

Quant aux auteurs français, qui s'occupèrent le plus de cette question : Sottas, Déjerine et A. Thomas, leur tendance est de considérer tout l'ensem-

ble des syphilis médullaires, comme une myélite transverse, généralement par vascularite avec dégénérescences ascendantes et descendantes secondaires.

C'est à l'étude des formes chroniques progressives que nous nous sommes particulièrement attachés. Nous tâcherons de montrer, à la suite de ce travail, que les paraplégies syphilitiques se présentent dans la majorité des cas comme une *sclérose combinée*, ou tout au moins sous un tel aspect, car cette sclérose n'a rien de strictement systématique.

Nous tâcherons de montrer également que ce serait erreur de conserver l'idée de dégénérescences sus et sous-jacentes à foyer de myélite transverse, car elles sont différentes de ce que l'on observe dans les cas de myélite transverse vraie, d'origine syphilitique ou autre.

Il ne serait pas moins erroné de les considérer comme étant le fait d'une dégénération *en soi* des cordons postérieurs et latéraux, car cette dégénérescence n'a rien de régulier. Elle déborde largement les faisceaux systématisés. C'est une lésion *pseudo-systématique* et qui ne prend l'aspect systématique vrai que là où elle a cessé d'exister en tant qu'altération primitive ; c'est-à-dire à la partie toute inférieure et parfois toute supérieure de la moelle.

Il ne s'agit ni d'une sclérose systématique ni d'un foyer transverse, mais bien d'une myélite diffuse de pathogénie complexe, médullaire et méningo-vasculaire, étendue à une grande partie de la moelle, en

général depuis la région cervicale supérieure, jusqu'à la région lombaire, et qui trouve son maximum le plus souvent au niveau de la région dorsale.

Cette altération entraîne. bien entendu, la dégénération des fibres longues correspondantes, d'où les aspects pseudo-systématiques.

Il est à noter qu'il s'agit ici d'une *altération progressive* qui s'est constituée lentement et lorsque, fait qui n'est pas très rare, un foyer transverse se superpose à la myélite diffuse, il est aisément reconnaissable.

En dehors de cette étude anatomique de la myélite progressive qui constitue l'essentiel de ce travail nous apporterons quelques documents relatifs à la *myélite transverse* syphilitique, à la pachyméningite cervicale syphilitique et enfin à l'amyotrophie syphilitique, déjà bien étudiée par Raymond, Léri (in thèse Lerouge) Wilson, Marie et Foix.

Myélite syphilitique progressive

Aspect macroscopique.

En regardant la moelle d'un malade atteint d'une paraplégie syphilitique progressive ce que l'on constate tout d'abord, c'est l'inflammation des méninges.

Cette méningite peut être plus ou moins intense, mais elle affecte toujours une topographie caractéristique.

Elle prédomine nettement à la face dorsale, premièrement et deuxièmement, elle n'est pas égale du haut en bas de l'axe médullaire.

La méningite augmente progressivement d'intensité à partir de la région cervicale inférieure jusqu'à la 5e ou 6e dorsale, pour décroître insensiblement à partir de ce niveau et devenir beaucoup moins importante à partir du début du renflement lombaire. C'est un épaississement méningé, d'aspect demi-laiteux et trouble, que l'on soulève facilement de la moelle.

L'aspect de cette méningite est pareil à celui du tabès, à l'intensité près ; la lésion étant peut-être plus intense dans les méningites du tabès.

Si l'on pratique une coupe transversale, intéressant les méninges et la moelle, on comprend pourquoi il n'y a pas d'adhérences.

C'est que la lésion est suspendue entre la dure-mère et la moelle : c'est une arachnoïdite.

Il existe aussi de la pie-mérite, mais, comme nous le verrons plus loin, elle est en quelque sorte distincte et ne participe pas à la constitution de la pla-

Méningite postérieure. — Arachnoïdite et Pie-mérite

que de méningite postérieure. Ainsi sur cette coupe transversale passant par la région dorsale, on peut constater en avant, l'intégrité de la dure-mère et de l'arachnoïde, en même temps qu'à la partie postérieure entre la dure-mère et la pie-mère, flotte la membrane constituée par la méningite arachnoïdo-sous-arachnoïdienne.

Cette membrane est formée tantôt par plusieurs feuillets superposés, tantôt par la coalescence de ceux-ci, constituant une pellicule unique et plus importante.

Elle est reliée à la dure-mère par quelques tractus minces et aussi à la pie-mère, par trois tractus plus intéressants à signaler.

Le premier, au niveau du septum postérieur et deux postéro-latéraux en rapport avec l'émergence des racines postérieures. Si maintenant nous examinons la moelle, elle apparaît amincie. Et cette diminution de volume prédomine également sur la région dorsale, atteignant le maximum d'intensité à peu près au même niveau que la méningite postérieure. Une coupe transversale passant un peu au-dessus du maximum de la lésion nous montrera immédiatement, l'existence de lésions diffuses mais prédominant au niveau des cordons antéro-latéraux. Mais il est nécessaire, pour prendre une connaissance d'ensemble des lésions, d'avoir recours à l'étude d'une série de coupes étagées colorées par la méthode de Weigert.

Sur ces coupes, les lésions ont une topographie caractéristique.

Dans les cas anatomiques personnels qui servent de base à cette étude de la variété de myélite progressive, cette topographie apparaît toujours sensiblement identique. Nous allons la décrire schématiquement à différents niveaux.

I. *Moelle cervicale supérieure.*

Ici les lésions présentent, dans l'ensemble, la topographie des lésions ascendantes ; la lésion du cordon postérieur est limitée au cordon de Goll et il y a un certain degré de dégénérescence périphérique du cordon latéral. Cette lésion du cordon latéral est peu marquée au niveau du faisceau de Gowers et la lésion du faisceau de Flechsig mord sur l'aire pyramidale.

II. *Renflement cervical.*

Mêmes caractères de la lésion du cordon postérieur mais le faisceau pyramidal est maintenant manifestement atteint.

En outre, dès la partie inférieure du renflement cervical la lésion postérieure déborde sur les cordons de Burdach, perdant ainsi son aspect systématique.

III. *Moelle dorsale supérieure.*

La lésion des cordons latéraux est devenue fort importante. Elle prédomine à la périphérie et est de moins en moins d'aspect systématique. Ainsi la partie interne du faisceau pyramidal est beaucoup moins touchée que l'externe en même temps que la lésion déborde en avant ce faisceau pyramidal. La lésion dépasse le faisceau de Gowers et empiète sur le cordon antérieur.

Le cordon postérieur est toujours atteint de façon diffuse, mais à prédominance nette sur la région du cordon de Goll.

IV. *Moelle dorsale moyenne.*

La lésion atteint son maximum. Si elle est considérable, le bord antéro-latéral de la moelle apparaît comme dentelé par la pénétration des vaisseaux sclé-reux.

La lésion du cordon postérieur n'est pas supérieure à ce qu'elle était sur la coupe précédente ; peut-être est-elle même moins marquée. C'est au niveau du cordon antéro-latéral que la lésion a crû en importance, mais elle garde son caractère de lésion centripète.

V. *Moelle dorsale inférieure.*

Son aspect est différent, selon le niveau examiné.

Dans la partie haute, la lésion du cordon postérieur existe encore sous forme de lésion diffuse, donnant un aspect clairsemé, aux fibres myéliniques.

Dans la partie inférieur, au contraire, la lésion du cordon postérieur n'existe souvent plus.

Celui-ci tranche, alors, par son importance et sa forte coloration sur les cordons latéraux sclérosés, dont la sclérose donne à la moelle un aspect cordiforme.

Quand les lésions des cordons postérieurs existent encore à ce niveau, elles prennent souvent un aspect radiculaire et sont, en effet, dues aux lésions des racines ou de la partie basse des cordons postérieurs.

De même, au niveau des cordons latéraux, tandis

que sur les coupes les plus hautes, la lésion conserve son caractère diffus, sur les coupes les plus basses, elle se limite au faisceau pyramidal, se pyramidalise, pour ainsi dire — et. ainsi, la lésion pyramidale intense, serrée, tranche par son aspect sur le reste de la moelle sensiblement conservé.

VI. *Renflement lombo-sacré.*

Dans ses cas typiques, la lésion grossière se cantonne, ici, sensiblement à la région pyramidale et ce sera l'examen hystologique seulement qui révèlera d'autres altérations.

Dans d'autres cas, au contraire, il existe des lésions associées des cordons postérieurs, dues à ce que le processus tabétique s'est superposé au processus de la paraplégie de Erb.

Tel est l'aspect d'ensemble de ces lésions mais comment les interpréter? L'interprétation la plus facile est celle que nous avons vue plus haut être si aisément acceptée par la plupart des auteurs : il existe un foyer de myélite transverse dorsal, auquel se surajoutent des dégénérations ascendantes et descendantes.

Mais, immédiatemeent, trois faits démontrent que cette opinion est inexacte.

1) La lésion pyramidale précède de beaucoup, en haut, ce soi-disant foyer de myélite et on la voit, dès la région cervicale, se constituer, pour ainsi dire, fibre à fibre, par une régulière progression ;

2) Au point même où les lésions sont les plus in-

tenses, elles n'affectent jamais l'irrégularité, ni la massivité, ni l'aspect à l'emporte-pièce des vrais foyers de myélites transverses ; elles gardent quelque chose de régulier et de moins intense qui les fait reconnaître immédiatement. Et la preuve, c'est que lorsqu'il arrive, ce qui n'est pas exceptionnel, qu'un foyer de myélite transverse se superpose aux lésions pseudo-systématiques de la sclérose combinée syphilitique, on le reconnaît tout de suite ;

3) Contrairement aux foyers de myélite transverse, les altérations scléreuses de la méningo-myélite progressive syphilitique, gardent une régularité et une symétrie si parfaite qu'il est difficile de dire si un côté est plus atteint que l'autre.

Ces arguments suffisent à rendre inadmissible cette théorie du foyer transverse primitif. Il est aussi facile de renverser la théorie des dégénérescences systématiques.

En effet, la façon seule dont on voit se constituer d'importantes lésions diffuses dans un cordon indemne, peu de centimètres au-dessous (lésions diffuses qui n'en prendront pas moins, dans la région cervicale, l'aspect systématique) suffirait à en démontrer l'inanité.

Quelle est, alors, la nature de ces lésions et comment s'expliquer leur topographie?

C'est l'histologie seule qui peut fournir ces explications.

Mais pour bien les comprendre, il faut tout d'abord nous rappeler brièvement la disposition nor-

male des méninges molles et des vaisseaux, ainsi que leurs relations réciproques.

Disposition normale de la moelle et de ses enveloppes

Si on incise la dure-mère longitudinalement, par sa face postérieure, la moelle apparaît comme enveloppée, elle et ses racines, par une membrane translucide — c'est le feuillet viscéral de l'arachnoïde.

Incisée à son tour, la moelle se montre, en apparence nue, en réalité, recouverte par une dernière membrane : la pie-mère. Mais si à présent on fait une coupe transversale de la moelle et de ses enveloppes, l'aspect est bien différent.

L'arachnoïde reste béante, à peu de distance de la dure-mère, ce qui permet de constater que l'espace libre principal est l'espace sous-arachnoïdien.

Histologiquement, l'arachnoïde se montre constituée par une mince lamelle, vêtue d'un endothélium et réunie par des fins trabécules à la dure-mère. On sait que d'après les auteurs français, la face endothéliale de la dure-mère doit être rattachée à l'arachnoïde, qui, ainsi, peut être considérée comme une séreuse.

L'espace sous-arachnoïdien, lui-même, n'est pas complètement libre. La face profonde de l'arachnoïde est réunie à la pie-mère non seulement par le septum médian postérieur, mais elle fournit, en outre, des gaines qui suivent les filets radiculaires, sur-

tout les filets postérieurs, et, enfin, quelques minces trabécules semblent également partir de sa face postérieure.

Quant à la pie-mère, elle est en rapport étroit avec le feutrage fibrillaire qui, à la périphérie de la moelle, forme la névralgie péri-médullaire.

La pie-mère est formée de fibres conjonctives assez épaisses, disposées en plusieurs couches longitudinales et circulaires.

Certains auteurs décrivent à la pie-mère un revêtement endothélial et parfois une deuxième surface endothéliale entre les deux couches de fibres conjonctives.

Ce que l'on voit, en réalité, — et dans les cas heureux — ce sont des lames de revêtement endothélial tapisser les couches de fibres et s'insinuer entre elles ; d'autres fois ce sont seulement des cellules rondes du type lymphocytique ou des cellules plus volumineuses mononucléaires qui infiltrent les couches de revêtement pie-mérien.

Mais le fait important c'est que l'on voit ce revêtement former gaines aux petits vaisseaux lorsqu'ils pénètrent dans la moelle ; cette gaine perd rapidement son importance, mais elle n'en persiste pas moins, laissant libre entre elle et les vaisseaux un un espace, qui n'est autre que la gaine de Virchow-Robin.

Nous retrouverons, plus loin, cette gaine, mais dès maintenant, il faut insister sur le fait que, aussi bien sur la face externe que sur la face interne on

lui reconnaît une enveloppe endothéliale mésodermique.

Au niveau du sillon médian antérieur, la pie-mère s'invagine et s'enfonce dans ce sillon, accompagnant les vaisseaux qui y pénètrent également.

Ces vaisseaux vont fournir des branches latérales qui s'enfoncent dans la moelle et la pie-mère accompagne chacune d'entre elles.

La pie-mère fournit également un revêtement aux deux parois du sillon médian postérieur et se trouve ainsi former gaine aux vaisseaux qui le traversent.

Au niveau des racines, la pie-mère fournit également un revêtement qui les accompagne plus au moins loin.

Examinons, maintenant, la disparition des vaisseaux.

Ils sont nombreux et importants et il faut considérer les artères et aussi les veines ; car, dans les manifestations syphilitiques, la périphlébite est aussi importante que la périartérite. La distinction est d'ailleurs facile à faire sur les gros troncs.

Les veines ont la paroi fragile, tapissée d'un bel endothélium, tandis que les artères plus épaisses ont leur limitante élastique interne aisément reconnaissable. Mais à l'intérieur de la moelle, la distinction est plus difficile et, sur les vaisseaux altérés, n'est même pas toujours possible.

Quoi qu'il en soit, artères et veines, les veines étant en général en nombre de deux par artère, cheminent en trois pédicules principaux ; l'un suivant

le sillon médian antérieur (artère spinale antérieure) les deux autres suivant l'émergence des racines postérieures). De ces vaisseaux principaux partent de nombreux ramuscules qui forment une résille autour de la moelle pour la pénétrer, pour la plupart, par sa périphérie.

Ces vaisseaux secondaires sont très nombreux et leur disposition est, finalement, sensiblement horizontale et centripète ; leur importance n'est pourtant pas égale et l'on peut distinguer, à ce point de vue, trois territoires forts inégaux.

a) Le territoire des artères spinales antérieures correspond aux vaisseaux qui ayant pénétré par le sillon médian antérieur, viennent irriguer, pour une grande part, la substance grise de la corne antérieure ; en effet, après avoir fourni des collatérales qui irriguent le cordon antérieur proprement dit, elles obliquent au fond du sillon médian, soit à droite, soit à gauche et vont irriguer la substance grise jusqu'à la base de la corne postérieure.

La partie périphérique de cette substance grise, ainsi que la corne latérale, reçoivent leurs vaisseaux du territoire circonférenciel.

b) Le territoire des artères du septum médian postérieur est beaucoup moins important que le précédent. Il s'étend cependant jusqu'à la commissure grise, constitué par des vaisseaux principaux centripètes, qui fournissent, bilatéralement, des branches à angle droit. Ainsi, se trouve délimité, le

territoire correspondant grossièrement au cordon de Goll.

c) Le territoire périphérique ou circonférenciel est le plus important, puisqu'il contient la moitié du cordon postérieur, tout le cordon latéral et la partie du cordon antérieur adjacente au cordon latéral.

Il est formé de vaisseaux centripètes, en rayons de roue ; habituellement des branches plus importantes se dirigent vers la corne postérieure et mériteraient, à la rigueur, d'être isolées comme branches distinctes.

Il nous faut, maintenant, étudier les rapports si importants qui existent entre les vaisseaux et le revêtement méningé.

On sait que l'artère pénètre perpendiculairement dans la moelle et se dirige vers la substance grise. Autour d'elle, comme nous l'avons montré plus haut, la pie-mère — ou tout au moins une partie d'elle — se réfléchit pour constituer la gaine endothéliale de Virchow-Robin.

Nous trouvons donc un espace libre qui sépare le revêtement péri-vasculaire endothélial de la paroi nerveuse. Celle-ci est revêtue d'un feutrage névroglique qui n'est autre que la réflexion du renforcement névroglique péri-médullaire ; si bien que sur une coupe perpendiculaire, à l'axe d'un vaisseau, on trouve de dedans en dehors : le vaisseau, son revêtement mésodermique externe, l'espace péri-vasculaire libre, le revêtement endothélial de la gaine, et

enfin la paroi de la gaine elle-même, avec son renforcement névroglique.

Ce sont les prolongements de ces parois qui constituent les septa et septula et on voit qu'il est quelquefois vain de discuter sur leur nature névroglique ou mésodermique, puisque nous trouvons dans la constitution de ces gaines, des éléments névrogliques et mésodermiques.

Mais ce qu'il est important de signaler, c'est que ces gaines communiquent librement avec les espaces périméningés.

Nous en trouvons la démonstration parfaite dans une expérience de notre maître le Docteur Foix et du Docteur Guéméner.

Cette expérience consiste à injecter sous pression, dans l'espace sous-dural, de l'encre de Chine que l'on voit, alors passer dans la moelle, le long des vaisseaux.

De plus, il semble que les gaines péri-vasculaires ont une circulation propre. En effet, on voit lors des processus inflammatoires des corps granuleux s'accumuler dans les espaces péri-vasculaires jusqu'à faire de véritables gaines aux vaisseaux.

Un autre argument, en faveur de cette hypothèse, est aussi que, dans ces circonstances, les gaines peuvent se dilater et former de véritables kystes microscopiques qui semblent les témoins d'obstacles à cette circulation périvasculaire.

D'après Foix et Guémener cette circulation n'a lieu que de dedans en dehors.

Retenons, en tout cas, comme un point essentiel, cette solidarité de la méninge, des gaines méningées et des vaisseaux, nous verrons le rôle capital qu'elle joue dans la variété de myélite que nous proposons d'étudier.

Aspect microscopique

Si, comme nous le verrons plus loin, la lésion capitale de la paraplégie syphilitique progressive consiste en la disparition des gaines de myéline des cylindraxe (lésion qui détermine la paraplégie), on peut dire que, dans sa pathogénie, les lésions des méninges et des vaisseaux qui sont solidaires, vu les rapports anatomiques intimes que nous avons vu plus haut, exister entre les méninges molles et les vaisseaux, jouent un rôle essentiel.

Aussi étudierons-nous d'abord ces lésions élémentaires, méningo-vasculaires et de gainite, pour n'aborder qu'ensuite les lésions des éléments nerveux : cylindraxe, tube myélinique et névroglie.

Lésions méningées

Elles sont plutôt le témoin de la lésion médullaire que de sa cause. La dure-mère est peu touchée ; elle peut même rester indemne si les lésions inflammatoires sont modérées.

L'arachnoïde, par contre, est le siège d'importantes lésions.

Au faible grossissement, on voit une prolifération de la membrane arachnoïdienne dont les trabécules se superposent emprisonnant les éléments inflammatoires, lymphocytes surtout et plasmazellens et se poursuivent le long des racines potérieures. Quand l'inflammation est plus intense, ces trabécules serrés les uns contre les autres forment une pseudo-membrane, constituée par du tissu conjonctif, emprisonnant les éléments cellulaires inflammatoires et quelques globules rouges.

Ces néoformations inflammatoires, à point de départ arachnoïdien, se développent dans l'espace sous-arachnoïdien, se rapprochent de la pie-mère, qu'elles atteignent quelquefois au niveau du septum postérieur. Il peut y avoir à ce niveau coalescense, c'est alors la symphise triméningée. Telle quelle, cette lésion est analogue à celle qu'on observe dans le tabès. L'analogie devient plus nette par l'extension de l'inflammation vers les racines et les vaisseaux.

Elle fournit, aux racines comme aux vaisseaux, une gaine d'ordre inflammatoire, formée par deux ou trois couches d'éléments néoformés.

Plus l'inflammation est active et ancienne, plus ces éléments ont tendance à s'organiser ; c'est là une propriété plastique caractéristique de la syphilis.

La réaction inflammatoire de la pie-mère se traduit par un épaississement et une infiltration d'éléments ronds.

A cette phase inflammatoire, suit rapidement une phase plastique et scléreuse.

Ces phénomènes sont surtout caractéristiques au niveau du sillon médian antérieur.

Ici, le deuxième temps de réaction scléreuse est très important et particulièrement plastique ; les vaisseaux apparaissent comme sculptés dans le tissu inflammatoire. Comme la reaction arachnoïdienne, si bien qu'il est difficile de dire où l'une commence, où l'autre finit.

Quoi qu'il en soit ce sont toujours des couches superposées d'éléments inflammatoires d'aspect presque gommeux lorsque la réaction est très marquée, plus souvent d'aspect pseudo-membraneux ou plastique, suivant l'âge des lésions. Autour de certains vaisseaux on trouve des réactions inflammatoires particulièrement importantes ; artères et veines peuvent ainsi être frappées — les veines plus souvent peut-être que les artères et même d'une façon plus marquée.

Lésions intramédullaires des vaisseaux et de leurs gaines

Ces lésions méningées et vasculaires extramédullaires se poursuivent à l'intérieur de la moelle également.

L'inflammation va atteindre tout l'ensemble : le vaisseau et la gaine qui l'enveloppe, l'espace libre qu'elle contient et enfin le renforcement névroglique qui lui forme une dernière tunique.

Les artérioles sont atteintes de vascularité, vascularite variable d'un cas à l'autre et dans le même cas suivant la hauteur considérée.

Il s'agit généralement de périartérite, mais si nous laissons de côté les lésions de périartérite qui se rattachent aux lésions de la gaine, nous verrons surtout, dans l'intensité de l'endomésartérite, des variations assez marquées.

Tantôt elle est considérable, la mésartère très épaissie de l'hyalinisation de ses parois. L'endartère prolifère sur tout son pourtour, ou sur un de ses côtés par superposition de couches en bulbe d'oignon, et devient ainsi presque oblitérante.

Tantôt ces lésions sont beaucoup plus légères et alors les vaisseaux restent relativement libres.

Ce sont, au fond, les mêmes variations que l'on observe dans l'état des artères périmédullaires.

Par l'ischémie qu'elle entraîne, l'endomésartérite joue certainement un rôle important dans la pathogénie des lésions médullaires, mais son importance nous paraît inférieure à celle de la périartérite que nous allons étudier maintenant.

Dans un premier stade, il s'agit de périvascularite du type embryonnaire ; les cellules qui entourent les vaisseaux sont en majorité des lymphocytes avec quelques plasmocytes et quelques mononucléaires. Au bout d'un certain temps, cette réaction devient plastique ; la périvascularite fibreuse finit par doubler l'épaisseur du vaisseau.

La gaine méningée, elle aussi, réagit d'abord par

des phénomènes inflammatoires, puis plastiques, aboutissant à la symphyse de l'espace périvasculaire et de la gaine de Virchow-Robin.

Enfin, le tissu névroglique qui entoure l'espace périvasculaire réagit également, donnant lieu à un épaississement marqué.

Finalement, sur une coupe, les vaisseaux médullaires apparaissent épaissis dans leurs parois, entourés souvent encore d'une couronne de lymphocytes et sculptés dans un épaississement conjonctif, dont l'importance mesure le degré de la réaction inflammatoire.

Ainsi donc, endomésartérite avec épaississement et hyalinisation des parois, périartérite et gainite avec, primitivement, infiltration embryonnaire et plus tard sclérose et symphyse de la gaine de Virchow-Robin, enfin réaction névroglique et lésion des gaines myéliniques au pourtour des vaisseaux, tels sont les stades successifs du processus.

Ajoutons que, par suite de la communication de la gaine périvasculaire et de la pie-mère, lésions périvasculaires et lésions méningées réagissent les unes sur les autres.

Nous comprenons ainsi pourquoi cette myélite est une myélite centripète, dans une certaine mesure tout au moins.

Il nous faut maintenant voir comment réagissent les gaines myéliniques à cette progression du processus scléreux. La plupart des gaines, au voisinage du tissu lésé, s'atrophient, puis se raréfient par minuscules îlots.

D'autres, au contraire, et souvent à distance de toute lésion, se distendent, se vacuolisent, laissant après elle une vacuole où l'on reconnaît parfois un cylindraxe encore conservé.

Le premier de ces processus contribue à l'envahissement de proche en proche que nous avons décrit plus haut ; le deuxième, au contraire, semble plus propre à des cas à marche subaiguë et paraît indiquer que, dans certains cas, tout au moins, il peut y avoir dégénérescence directe des fibres.

Quoi qu'il en soit du genre de la lésion, au-dessous d'elle les fibres descendantes dégénèrent.

Quant au cylindraxe, il traverse parfois les zones de sclérose sans disparaître complètement, mais la plupart d'entre eux deviennent graciles, difficilement imprégnables, pour disparaître finalement tout à fait.

Ainsi donc, lésions primitives des tubes nerveux clairsemés, entraînant secondairement leur dégénération, telles sont, en ce qui concerne les cylindraxes et leurs gaines, les altérations que produit la syphilis.

Lésions des cordons

Comment les lésions élémentaires que nous venons de décrire entraînent-elles la sclérose combinée ?

C'est ce qu'il nous faut voir maintenant.

Nous commencerons par l'étude des lésions du

cordon postérieur, dont l'interprétation nous paraît plus schématique.

1° *Lésions du cordon postérieur.*

Nous prendrons comme type de description un cas pur, où il n'existe pas de lésion radiculaire franche au niveau de la queue de cheval. Il n'existe pas davantage de lésion à type radiculaire des cordons postérieurs, et ceux-ci apparaissent sains jusque vers D8 ou D9 par exemple.

A ce niveau, la lésion va apparaître, par îlots isolés d'abord, puis elle va se préciser et devenir de plus en plus considérable.

Une des causes les plus importantes et qui vient tout d'abord à l'esprit pour expliquer ces lésions paraît être la sclérose périvasculaire.

Mais elle ne peut suffire à tout expliquer, car nous observerons en outre des petits foyers irréguliers qui ne peuvent être interprétés de cette manière. Quel est le siège de prédilection de ces foyers ?

Il est surtout périphérique et affecte en outre la région voisine du septum postérieur, dont la méninge est très malade et autour duquel rayonnent d'importants vaisseaux. Le siège de ces points d'attaque établit leurs rapports avec l'inflammation méningée et périvasculaire.

Là ne se bornent d'ailleurs pas les lésions et l'on trouve même à distance de petites zones vacuolaires marquant la résorption de quelques gaines éloignées.

A mesure que l'on remonte dans le cordon postérieur, ces lésions vont se préciser ; mais on retrouve les mêmes sièges : périvasculaires, sous-méningés, juxta-septaux et des foyers dégénératifs à distance, et, en outre, quelques lésions disséminées, aberrantes.

Plus haut encore, les lésions dégénératives secondaires vont se superposer aux lésions primitives, inflammatoires ou dégénératives, en même temps que pour des raisons anatomiques elles auront une tendance à se porter toujours en dedans vers le cordon de Goll, si bien que celui-ci va devenir progressivement le siège des lésions maxima.

Il réunit toutes les raisons pour qu'il en soit ainsi : présence de gros vaisseaux, présence du septum et de la myélite juxta-septale et enfin la dégénération des fibres lésées aux étages inférieurs.

A partir de la partie moyenne du renflement cervical, les lésions dégénératives vont devenir les plus importantes, la légion marginale postérieure va disparaître et ne laissera plus finalement qu'une sclérose systématisée du cordon de Goll.

Ainsi, nous voyons des lésions tout d'abord disséminées et de pathogénie complexe aboutir finalement à une lésion en apparence systématisée.

De toutes façons, les lésions des cordons postérieurs s'avèrent dès ce moment complexes ; en partie myélitiques, en partie enfin dégénératives, quand on considère surtout la partie haute de la lésion.

Nous retrouverons ces mêmes caractères au ni-

veau de la lésion la plus importante, et au point de vue anatomique et au point de vue clinique, c'est-à-dire celle des cordons latéraux.

2° *Lésions des cordons latéraux.*

Pour les étudier, il faut les analyser sur un cas coupé en série de haut en bas. A la partie haute de la région cervicale, le cordon latéral est en général peu touché.

Les lésions importantes présentent, nous l'avons vu, la topographie dégénérative. C'est-à-dire qu'à la lésion du cordon de Goll, décrite plus haut se surajoute, au niveau des cordons latéraux, une pâleur marginale siégeant surtout dans le territoire du faisceau cérébelleux directe. mais le dépassant en avant dans le territoire du faisceau de Gowers.

Dès ce moment, on constate des lésions vasculo-conjonctives, artères à gaines épaissies et dilatées, symphysées par place et circonscrites par une névroglie.

Autour des innombrables petits vaisseaux qui sillonnent le cordon latéral, les uns horizontaux, les autres sectionnés perpendiculairement à leur axe, se produisent des îlots minuscules de sclérose dessinant comme des têtes d'épingles ou des flammèches irrégulières, sillonnant le cordon latéral, dont les faisceaux sont encore compacts.

C'est là l'aspect que l'on constate en C, C_2 par exemple.

A mesure que l'on descend, cet aspect va s'accentuer, mais sans changer beaucoup de caractère.

A mesure, cependant, qu'on descend, on s'aperçoit qu'en dehors même des lésions périvasculaires décrites plus haut, il existe en outre, en d'autres points, de petits îlots de sclérose, au niveau desquels les gaines myéliniques apparaissent minuscules ou même sont disparues, trace déjà d'une nutrition insuffisante.

Le premier type de ces altérations est particulièrement net au voisinage de plusieurs espaces vasculaires ; il y a là de petites zones à gaines myéliniques atrophiées, sur lesquelles la sclérose s'étend comme un vernis.

Ainsi, l'attaque de cette partie haute se fait en plusieurs points ; les espaces vasculo-conjonctifs y jouent un rôle considérable, et la prolifération de la névroglie y devient déjà manifeste, se substituant aux tubes altérés.

Nous sommes arrivé maintenant à la deuxième moitié du renflement cervical ; le nombre des fibres dégénérées est devenu déjà assez considérable et on en peut étudier la topographie. Tout d'abord, tout autour de la substance grise, existe une zone conservée ; à la périphérie, nous retrouvons les altérations dégénératives ascendantes déjà signalées, mais dont l'importance a plutôt diminué.

Cependant, changeant quelque peu de topographie, elles s'étendent maintenant, mais sans doute par association de lésions primitives, jusqu'à la partie interne du cordon antérieur.

Au niveau du faisceau pyramidal, la pâleur est maintenant manifeste.

Il prédomine toujours des îlots de sclérose au voisinage des petits vaisseaux, mais dans le reste de son étendue, il y a dès maintenant aussi raréfaction des fibres.

Ces lésions vont, en se poursuivant, s'aggraver ; on commence à noter maintenant un accroissement marqué des lésions périphériques qui semble aller se propageant de dehors en dedans pour trouver son maximum aux deux pôles latéraux de l'ovale médullaire.

Dans cette zone, la lésion paraît plus profonde et les méthodes argentiques montrent une raréfaction considérable des cylindraxes : ceux-ci disparaissent par atrophie, devenant progressivement de plus en plus grêles.

Le même aspect de myélite centripète va apparaître maintenant dans le faisceau pyramidal, dont les lésions progressent de façon rapide, cette fois de dehors en dedans.

Tels sont les aspects que l'on voit jusque vers D3, D4.

Mais maintenant, comme on le conçoit, les lésions pyramidales vont rapidement augmenter.

Cet aspect va quelque peu changer au niveau de la moelle dorsale moyenne, où la dégénération prend rapidement un aspect plus marqué.

Il est évident que le processus de myélite envahit de proche en proche le faisceau pyramidal et

qu'il détermine en grande partie ses lésions, qui s'accentuent rapidement.

C'est une myélite d'ailleurs incomplète, car il persiste de nombreuses gaines myéliniques, et, par ailleurs, c'est une myélite symétrique bien différente, relativement, des foyers brutaux que l'on trouve dans les myélites transverses d'origine syphilitique. Au-dessous de la région dorsale moyenne, la lésion atteint son maximum.

La dégénération pyramidale peut être massive ; si elle ne l'est pas, elle reste toujours marquée.

Le processus myélitique y joue manifestement un grand rôle, mais dans celui-ci la part de la vascularite ne saurait être exagérée : les parois des vaisseaux sont, en effet, considérablement épaissies, certains des vaisseaux paraissent thrombosés, limités à leur volume général, d'autres atteints de périartérite plastique se présentent comme rigides, ayant perdu toute élasticité. A mesure que l'on descend vers la région dorsale inférieure on voit apparaître un fait nouveau. A la périphérie, jusqu'ici le plus malade, les gaines myéliniques réapparaissent et aussi vers ce pôle latéral dont les lésions étaient massives plus haut. Les vaisseaux, d'ailleurs, paraissent moins malades, bien que cheminant dans un territoire sclérosé, ils retrouvent leur perméabilité; en même temps la lésion marginale diminue dans le cordon antérieur.

Nous arrivons maintenant à la moelle dorsale inférieure au moment où elle va devenir lombaire. De

plus en plus, la lésion se pyramidalise. Il est évident que la dégénération devient prépondérante, les fibres longues, touchées plus haut, sont maintenant les seules détruites.

Parallélement, les lésions vasculaires et myélitiques se calment ; la dégénération, cependant, est massives et les cylindraxes ont disparu presque en totalité, sur les imprégnations argentiques. Quant on arrive au renflement lombaire, la zone des altérations primitives est à peu près dépassée.

On ne constate, à ce point de vue, que quelques lésions en minuscules îlots vasculaires. D'ailleurs, dans le cordon postérieur, sauf le cas d'altérations radiculaires, toute espèce de lésion a disparu depuis le segment inférieur de la moelle dorsale.

La lésion est devenue, maintenant, exclusivement pyramidale, son aspect est celui d'une sclérose dégénérative et systématique, nous avons vu plus haut qu'il n'en est rien.

Ainsi donc, dans la sclérose latérale, comme dans la lésion des cordons postérieurs, nous retrouvons les mêmes éléments : sclérose périvasculaire en îlots, myélite centripète, prédominant à la périphérie.

Ces deux lésions, dont la première débute à partir du segment cervical, dont la seconde ne commence, en général, qu'au dessous des premiers segments de la moelle dorsale, s'associent à degré variable suivant le cas.

Il ne semble pas d'ailleurs qu'il faille les séparer complètement l'une de l'autre, et nul doute que les

lésions vasculaires ne jouent un rôle capital dans les altérations du type myélitique. Le siège, cependant, de ces dernières et leur progression centripète, donnent à penser que l'inflammation méningée y est pour quelque chose — tout au moins en tant que témoin.

Quoi qu'il en soit, comme dans le cordon postérieur, les deux lésions se combinent à parts variables selon le cas.

Si la partie la plus latérale de la moelle paraît surtout frappée par le processus myélitique, les altérations périvasculaires jouent un rôle important dans la lésion pyramidale.

Notons, enfin, le caractère spécial de cette myélite centripète, qui procède manifestement de façon lente et progressive et non par foyers brutaux.

On a l'impression de lésions inflammatoires chroniques et qui ne laissent, d'ailleurs, guère de trace sous forme de nodules inflammatoires proprement dits. Il ne faut, en effet, pas confondre avec des périvascularites inflammatoires les manchons de corps granuleux que l'on trouve dans les régions en voie de désintégration et que nous allons étudier maintenant.

Mode de désintégration des régions dégénérées

Cette désintégration se fait par corps granuleux et il est curieux de voir combien elle persiste ; des années après le début des accidents, on peut voir

encore les cordons latéraux et les cordons postérieurs bourrés de corps granuleux.

Evidemment, leur nombre est plus considérable dans le cas à marche relativement rapide, mais ils n'existent pas moins dans les formes lentes. Et ceci est la signature du processus progressif.

Le groupement même de ces corps granuleux n'a rien de caractéristique, on les trouve disséminés dans les régions atteintes et, en outre, groupés autour des vaisseaux, leur formant parfois de véritables gaines.

Il est évident que la gaine périvasculaire constitue, pour eux, la voie d'élimination ; leur répartition autour des vaisseaux est d'autant plus significative lorsque l'on constate que cette élimination les amène vers les espaces sous-piemériens comme on le constate souvent et dans certains cas heureux, avec une particulière abondance au niveau du septum médian antérieur.

Plus tard, ces corps granuleux diminuent de nombre, mais fort lentement.

Mais ces formes pures de désintégration sont assez rares dans la syphilis. Presque toujours, aux éléments granuleux s'associent des éléments plus petits, des lymphocytes, si bien que la périvascularite des zones en voie de désintégration apparaît formée principalement de lymphocytes avec un certain nombre de corps granuleux et quelques plasmocytes.

L'interprétation la plus simple est que les corps

granuleux représentent ici la désintégration, les autres éléments représentent l'inflammation.

Mais cette opinion nous paraît comporter quelques réserves. S'il est certain qu'un grand nombre de ces éléments traduisent la réaction inflammatoire, il faudrait se garder d'affirmer qu'ils ne puisent, à aucun degré, être tributaires de la désintégration. Leur prédominance même aux zones en partie désintégrées, nous donne à le penser, sans nous fournir, toutefois, la preuve, puisque ce sont en même temps les zones les plus inflammables. Désintégration et inflammation chronique se poursuivent ainsi, d'une façon parallèle. prédominant autour des petits vaisseaux et atteignant en même temps des branches plus importantes.

La substance grise relativement respectée pour la désintégration, participe, pour une bonne part, au processus inflammatoire.

C'est peut-être à son niveau qu'on peut voir les éléments les plus altérés, sans que ceci soit d'ailleurs de règle.

En même temps qu'il se produit ainsi une inflammation périvasculaire, il se produit une inflammation diffuse avec prolifération des éléments névrogliques.

L'épendyme, lui-même réagit et à sa cavité oblitérée se substitue un amas d'éléments ayant repris leurs aspects non différenciés des premiers stades évolutifs.

ETAT DU SYSTÈME NERVEUX AU-DESSUS DE LA MOELLE

Au-dessus de la moelle les lésions s'atténuent rapidement. On décèle bien, dans le bulbe, de la pâleur du faisceau latéral et un peu d'atrophie du corps restiforme mais, en général, les lésions ascendantes se limitent là, pour disparaître dans la protubérance. Par contre, il n'est pas rare d'observer un peu de pâleur des pyramides. Cette pâleur peut avoir deux raisons.

La première est la fréquence des petits foyers d'origine syphilitique dans l'encéphale de ces sujets. Ces foyers ont une prédilection pour l'axe encéphalique et bien que restant de petit volume, ils n'atteignent pas moins les voies pyramidales fréquemment. Mais, en pareil cas, la lésion est en général asymétrique. Or, il est des cas où la pâleur des pyramides est sensiblement égale d'un côté à l'autre, modérée, mais difficilement niable.

Nous pensons qu'il s'agit, dans ces cas, d'un léger degré de dégénérescence rétrograde des faisceaux pyramidaux.

Telle est, quand elle se présente dans son aspect typique, la myélite syphilitique progressive qui constitue le substratum anatomique de la paraplégie d'Erb.

Il ne s'agit, comme on voit, ni d'une myélite transverse, ni d'une sclérose isolée des cordons latérauv. C'est, au fond, une sclérose combinée, d'origine infectieuse non systématique, dont les lésions

primitives prédominant sur la moelle dorsale, débutent très haut à la moelle cervicale, pour s'atténuer vers la région lombo-sacrée. Ce n'est qu'au niveau des toutes premières cervicales et de la moelle sacrée qu'elles revêtent un aspect dégénératif ; ascendant dans le premier cas, descendant dans le deuxième.

Variétés de la Myélite Syphilitique Progressive

On peut lui décrire des variétés d'intensité, d'évolution, de localisation et enfin des variétés d'association.

1° Variétés d'intensité.

On peut distinguer, à ce point de vue, des formes légères et des formes graves. Les formes légères fréquemment inaperçues pendant la vie, sauf le cas d'association morbide au tabès, par exemple, ou aux amyotrophies syphilitiques.

On les retrouve anatomiquement, sous formes d'une sclérose légère dans laquelle les lésions périvasculaires jouent le rôle le plus important. Dans les formes intenses. au contraire, la destruction du tissu nerveux devient presque massive au niveau de la moelle dorsale.

L'aspect, à ce niveau, est presque celui d'un foyer transverse mais de caractère spécial de la myélite

syphilitique progressive, se retrouve dans la disposition des lésions, c'est-à-dire :

1) Leur caractère régulièrement progressif de segment en segment ;

2) Leur symétrie ;

3) Leur prédominance vers la périphérie qui fait qu'il subsiste toujours aux alentours de la substance grise une zone relativement conservée. Ainsi s'affirme, même dans ces formes intenses, le caractère péri-médullogène de l'affection.

2° Variétés d'évolution.

Une forme nous paraît mériter d'être isolée, c'est la *myélite syphilitique subaiguë* à type de sclérose combinée.

Elle se différencie des formes transverses par le fait que ses lésions revêtent le type de la sclérose combinée. Sur l'état des méninges, sur la topographie des lésions, il n'y a rien de spécial à dire ; elles sont sensiblement les mêmes que dans la forme typique, sauf que le cordon antérieur y est plus fréquemment et plus profondément atteint.

Le caractère le plus distinctif est l'importance de la désintégration par corps granuleux. Ceux-ci forment des véritables manchons autour des vaisseaux et la périvascularite en prend un aspect spécial. Elle n'a pas, en effet, le temps d'évoluer vers la forme plastique scléreuse et, d'autre part, le grand nom-

bre de corps granuleux autour des vaisseaux lui donne cet aspect spécial, vésiculeux. On trouve également dans ces formes à marche rapide, des foyers vacuolaires de désintégration microscopique. pouvant donner, à certains points, l'aspect grillagé de Lückenfeld.

Dans d'autres endroits on trouve sur la coupe des corps amyloïdes plus ou moins nombreux.

3° Variétés de localisation.

Nous étudierons surtout la *forme latérale* sensiblement pure.

La lésion habituelle du cordon postérieur manque, ici, à peu près complètement et la moelle se présente alors avec l'aspect d'une lésion latérale plus ou moins pure. Mais, en réalité, il est exceptionnel que le cordon postérieur soit indemne dans toute son étendue et l'on trouve presque toujours, à partir de la région dorsale moyenne, quelques lésions qui, associées à l'aspect du cordon latéral et de la méninge, donnent la signature du processus.

4° Formes associées.

Nous en étudierons 2 principales :

1° *Myélite associée à un foyer de myélite transverse.*

2° *La forme associée au tabès proprement dit.*

1° Myélite associée a un foyer de myélite transverse.

Nous n'envisagerons pas, sous ce nom, les formes où l'intensité des lésions est telle qu'elle peut passer pour un foyer de myélite transverse ; nous voulons étudier ici les cas dans lesquels un foyer de myélite apoplectiforme est venu se surajouter au cours de l'évolution d'une myélite progressive, aux lésions habituelles du type d'Erb.

Dans ces cas, qui sont loin d'être rares, le foyer de myélite se présente avec ses caractères habituels de foyer bien délimité, asymétrique ou tout au moins dysmétrique, au niveau duquel la démyélinisation est à peu près absolue. Très souvent, ce foyer est à grande prédominance unilatérale, d'où la fréquence des aspects Brown-Sequardiens. Ces foyers, quand ils sont anciens, et c'est le cas le plus ordinaire, se présentent comme des foyers de sclérose massive dans lesquels la prolifération des axes conjonctivo-vasculaires joue un rôle moins important que celui que nous avons décrit dans la forme précédente.

2° Forme associée au tabès.

Il ne faut pas englober sous ce nom tous les cas où il y a lésion des cordons postérieurs. Nous avons vu que cette lésion plus ou moins intense existe toujours. Seulement, dans les cas typiques, elle ne dépasse pas la moelle dorsale, si bien que le malade

ne présente nullement la symptomatologie clinique du tabès.

Le point que nous voulons aborder ici est celui de l'association à la paraplégie du tabès proprement dit.

Cette association est loin d'être une rareté.

Elle peut revêtir dans quelques cas l'aspect d'un tabès avec symptômes pyramidaux, et alors tantôt il s'agit de petits foyers de myélite apoplectiforme, tantôt il s'agit de lésions légères des cordons latéraux. Mais, dans la forme que nous étudierons plus particulièrement, c'est le contraire qui se passe : les lésions latérales sont intenses, les lésions tabétiques d'intensité modérée. Ces dernières débutent à la moelle sacrée, elles frappent à la fois les racines, et les cordons postérieurs, où la lésion ne tarde pas à revêtir le caractère radiculaire classique. Ainsi, dans toute l'étendue du renflement lombo-sacré, l'aspect de la lésion du cordon postérieur est celui d'un tabès modéré, tandis que bilatéralement on a une forte dégénération pyramidale. Parvenue à la région dorsale, les choses changent ; les lésions latérales prennent l'aspect que nous avons décrit.

Au niveau des cordons postérieurs eux-mêmes, aux lésions de tabès proprement dit, se superposent les lésions de méningo-vasculo-myélite absolument semblables à celles que nous avons vues. Le tableau clinique qui correspond à cette variété anatomique est celui d'une paraplégie avec abolition des réflexes tendineux et signe de Babinski bilatéral.

Myélite transverse syphilitique

Cette forme est, au point de vue numérique, d'une importance à peu près égale à la forme progressive. Elle s'en sépare — on sait — nettement au point de vue clinique, par son début brusque avec flascidité, auquel peut faire suite une période de régression et finalement de contracture.

Pratiquement, on peut, au point de vue anatomo-pathologique, l'observer à deux étapes bien différentes.

La première correspond à la phase de début, où les lésions sont encore en pleine activité. La seconde, au contraire, correspond à la phase cicatricielle ; c'est celle que l'on observe dans les vérifications de sujets atteints antérieurement de paraplégie syphilitique à début brusque.

Dans les deux cas, il s'agit d'un foyer de myélite transverse, l'un à la phase aiguë, l'autre à sa phase de réparation.

Nous n'avons pas du tout l'intention de donner à la description de cette forme, beaucoup mieux étudiée par les classiques que la progressive, la même extension.

Le hasard a fait que les documents anatomiques que nous possédons à son sujet soient beaucoup moins importants et moins nombreux que ceux que nous possédons sur la forme progressive.

Nous nous contenterons de noter quelques faits qui nous ont frappés plus particulièrement.

1° *Phase aiguë.* — Nous n'avons pas de documents personnels à ce sujet, nous nous permettons de renvoyer le lecteur aux remarquables études de Déjerine et Sottas, Gilbert et Lion, Lamy, etc.

2° *Phase cicatricielle.* — Nous en possédons quelques cas anatomo-cliniques.

Macroscopiquement, la lésion se distingue immédiatement par le fait que, dès l'ouverture de la dure-mère, on constate l'existence d'un foyer généralement dorsal, mais qui peut être cervical ou lombaire. A son niveau, la moelle paraît amincie, comme fibreuse, comme scléreuse, et présente souvent un aspect gris jaunâtre.

Il est fréquent que la lésion soit à prédominance unilatérale.

Elle frappe en général un ou plusieurs segments médullaires et de façon inégale, le plus souvent. En même temps qu'on constate cet aspect spécial de la moelle, on y peut voir les mêmes altérations méningées que nous avons décrites à propos de la paraplégie d'Erb.

Mais, ici, les altérations méningées prédominent le plus souvent au voisinage du foyer médullaire, où

elles forment à la moelle, surtout en arrière, une sorte d'étui opalescent.

Histologiquement, ces foyers se présentent sous forme de lésions irrégulières, plus ou moins déchiquetées, souvent taillées en emporte-pièce et à bord franc ; ils peuvent ainsi ressembler à des foyers de sclérose en plaque, comme ils envahissent souvent la substance grise, et peuvent varier d'aspect d'un segment à l'autre.

Mais un examen plus attentif montre :

Premièrement, que la lésion est limitée à un nombre restreint de segments, et deuxièmement que les altérations méningitiques et vasculaires y sont celles de la syphilis.

Il est vraiment très difficile de reconnaître la topographie d'un territoire vasculaire quelconque dont l'oblitération aurait déterminé la lésion.

Le fait s'explique par l'irrigation si complexe de la moelle comportant trois troncs principaux et plusieurs troncules accessoires, tous richement anastomosés. Il n'est pas douteux, cependant, que les lésions vasculaires ne jouent un rôle prépondérant dans la pathogénie de ces lésions qui ne nous semblent pas devoir être considérées comme un ramollissement proprement dit.

Le début brusque est là pour l'affirmer. Mais la gêne circulatoire apparaît surtout marquée au niveau des vaisseaux plus petits. Nul doute aussi que l'œdème, la difficulté de la circulation de retour ne jouent un rôle dans la pathogénie. C'est bien ce qui permet de comprendre les diverses variétés anato-

miques décrites par Gilbert et Lion que nous avons mentionnées dans notre chapitre d'historique.

Il est à noter que dans le mal de Pott on peut voir évoluer de même les accidents à début brusque. Il faut bien se garder de croire qu'il s'agisse, en général, de compression brusque par abcès. Mais bien de foyer de myélite avec lésions souvent infimes.

L'association de foyers de myélite transverse à la myélite chronique progressive achève, à notre sens, de donner une signature au processus. Il s'agit, dans les deux cas, de myélite, chronique dans un cas, aiguë dans l'autre. La première donnant des lésions étendues, la deuxième des foyers limités ; mais, d'une forme à l'autre, il peut y avoir des formes de passages.

Lésions au-dessus et au-dessous du foyer de myélite transverse

Au-dessus et au-dessous du foyer, on constate l'existence de lésions dégénératives ascendantes et descendantes classiques. Elles revêtent un caractère absolument systématisé, qui ne laisse aucun doute sur leur origine. On observe aussi des lésions ascendantes portant sur les cordons postérieurs, faisceaux cérébelleux directs, faisceaux de Gowers, et des lésions descendantes portant sur les faisceaux pyramidaux. L'intensité de ces lésions est, dans une certaine mesure, proportionnelle à celle du foyer de myélite transverse.

Quand celui-ci est à prodominance unilatérale, elles sont à prédominance unilatérale également. On peut les suivre par la méthode de Marchi de façon particulièrement nette plusieurs mois après le début clinique du foyer. Lorsque le décès survient tardivement, les corps granuleux ont disparu.

1° Variétés d'intensité.

A côté des formes intenses assez souvent rapidement mortelles, il existe des formes légères donnant lieu à des foyers cicatriciels, souvent à prédominance unilatérale.

2° Variétés de localisation.

Il faut rapprocher de cette forme le Brown-Séquard syphilitique.

Brown-Séquard syphilitique.

Cliniquement assez fréquente, anatomiquement cette forme n'est pas rare non plus : cependant, il est fréquent de voir que le côté qui paraissait indemne cliniquement présente des lésions lui aussi. Dans les cas purs, il s'agit de foyers transverses, mais rarement limités à un seul côté ; notamment, les cordons postérieurs du côté opposé sont presque toujours atteints.

3° Formes associées.

Cette forme, comme la progressive, peut être associée à diverses variétés de syphilis médullaire, et

nous ne reviendrons pas sur ce que nous avons dit de l'association de la myélite progressive au tabès et ce n'est pas exceptionnel d'observer des petits foyers de myélite localisée qui superposent leurs lésions à celles du tabès proprement dit.

Ces cas sont souvent d'un diagnostic particulièrement délicat.

Autres formes de syphilis médullaire

Nous n'avons pas l'intention de les passer ici complètement en revue. Nous sommes obligé notamment de laisser de côté les formes associées aux lésions radiculaires. Nous dirons simplement quelques mots de deux variétés : la forme amyotrophique et la pachyméningite cervicale syphilitique.

Pachyméningite cervicale syphilitique.

Il ne s'agit pas d'une pachyméningite banale, mais, comme l'ont montré Nageotte et Lamy, Babinski, il s'agit d'une symphise triméningée, et le point de départ véritable est, en réalité, cette même arachnoïdite déjà étudiée. Mais ici elle vient former un placard épais qui reste adhérent à la dure-mère et l'envahit même.

Il nous faut surtout insister sur ce fait que la dure-mère reste intacte — c'est justement ce qui caractérise cette pachyméningite.

Ce processus est violemment inflamamtoire, les éléments mononucléés y abondent, la périvasculari-

te est intense, des nodules inflammatoires se constituent et peuvent aboutir à la formation d'ébauches de gommes ou même des gommes franches.

A ce stade, la moelle est comprimée directement, elle est en outre atteinte de myélite, les troubles circulatoires y sont considérables du fait de la pachyméningite interne.

Les racines antérieures et postérieures sont directement atteintes. D'où le tableau clinique qui fait penser à la syringomyélie. L'état du liquide céphalo-rachidien reflète ce trouble complexe. Il montre, en effet, une lymphocytose très abondante avec une hypéralbuminose considérable et dans une certaine mesure dissociée. Par conséquent, on trouve là le tableau d'une myélite chronique et d'une compression médullaire à la fois.

La raison de la localisation de cette pachyméningite à la région cervicale reste mal élucidée. Le même processus peut d'ailleurs se localiser au cul-de-sac dural inférieur. Elle donne là lieu à une méningo-radiculite chronique gommeuse qui se traduit cliniquement par un syndrome de la queue de cheval avec les réactions du liquide céphalo-rachidien identiques à celles que nous avons décrites plus haut.

Forme amyotrophique.

Cette forme, signalée d'abord par Raymond, qui a été étudiée ensuite surtout par Léri et Lerouge, est caractérisée par des lésions pures ou plus souvent associées des cornes antérieures de la moelle.

Les lésions sont rarement pures, c'est-à-dire frappant uniquement les cornes antérieures.

Le plus souvent, d'autres lésions s'ajoutent aux lésions des cornes, car il ne s'agit généralement pas d'une polyomyélite antérieure, mais d'une méningo-myélite diffuse avec des lésions des cellules des cornes antérieures.

Nous ne reviendrons pas ici sur les caractères des lésions des méninges, des vaisseaux et des cordons.

Les cellules des cornes antérieures apparaissent diminuées numériquement. De plus, ces cellules sont le siège d'altérations diverses : chromatolyse, déplacement du noyau, altération des prolongements protoplasmiques.

La distribution des lésions est variable. Le caractère insulaire des lésions nous paraît à souligner, en raison de sa netteté dans un cas que nous avons pu observer.

Les lésions qui paraissaient assez peu inflammatoires se présentaient sous un type assez spécial.

Au lieu de frapper de façon assez régulière l'ensemble de la corne antérieure, comme cela se voit habituellement dans les polyomyélites antérieures et dans la sclérose latérale amyotrophique, les lésions procédaient en quelque sorte par îlots au niveau desquels la disparition cellulaire était presque totale, tandis que, au voisinage, d'autres groupes cellulaires, bien que présentant des altérations, étaient infiniment mieux conservés. Au niveau

de chaque îlot se produit un foyer de sclérose et ainsi la corne antérieure atteinte prend un aspect tacheté assez spécial sur les préparations colorées par exemple par la méthode de Nissl.

Cependant, il ne faut pas oublier que les amyotrophies syphilitiques peuvent dépendre d'autre chose que d'une polyomyélite plus ou moins généralisée.

Sans compter les cas de névrite ou de radiculites antérieures, l'on peut observer de petits foyers de nécrose par artérite des spinales antérieures, foyers limités à la corne antérieure.

Pierre Marie et Ch. Foix ont publié 3 cas de cette variété sous le nom de téphromalacie antérieure. En pareil cas la lésion qui s'installe à petit bruit. n'a pas grande tendance à s'étendre.

Dans ces 3 cas, elle se présentait sous le type clinique d'atrophie isolée non progressive des petits muscles de la main.

Conclusions

Nous n'avons pas la prétention d'avoir donné, dans cet exposé, une description complète des myélites syphilitiques.

Il nous eût fallu, pour cela, non seulement ne pas omettre quelques faits rares que nous n'avons pas eu l'occasion d'observer, mais encore mettre sur le même plan les deux grandes formes : la myélite transverse à début brusque et la myélite chronique progressive — dite paraplégie d'Erb.

Tel n'a pas été notre but.

Nous avons voulu, surtout, tâcher de donner de cette dernière, un exposé qui répondit plus exactement à la réalité anatomo-pathologique, que celle des descriptions que l'on trouve dans les auteurs classiques, quitte à noter rapidement, à propos des autres formes, quelques points qui nous ont paru intéressants à signaler.

Ainsi, en ce qui concerne la forme progressive nous avons essayé de montrer qu'il ne s'agit ni d'une sclérose systématique, ni d'un foyer transverse entraînant, par la suite, des dégénérescences ascendantes et descendantes, mais bien d'une myélite dif-

fuse de pathogénie complexe, médullaire et vasculo-méningée — étendue à une grande partie de la moelle — en général, depuis la région cervicale supérieure jusqu'à la région lombaire et qui trouve son maximum au niveau de la région dorsale.

Cette altération entraîne — bien entendu — la dégénération des fibres longues correspondantes, d'où les aspects pseudo-systématiques que l'on peut constater au niveau des toutes premières cervicales et sacrées.

Quant aux autres formes de syphilis médullaire : myélite transverse (surtout à la phase cicatricielle) — myélite associée au tabès pachyméningite cervicale syphilitique — forme amyotrophique de la syphilis médullaire — nous nous sommes contentés de signaler certains points qui nous ont paru intéressants dans les cas que nous avons eu l'occasion d'observer à l'hospice d'Ivry avec notre maître Charles Foix.

Vu, le Doyen, *Vu, le Président,*

ROGER. H. CLAUDE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :

LAPIE.

Bibliographie [1]

Alquier. — *Bull. Soc. Neurol.*, 1909.

Babinski, Jumenté et Jarkowsky. — Méningite cervicale hypertrophique. — Icon. Salp., 1913.

Barth et Léri. — Soc. de Neurol., 15 oct. 1913.

Brissaud. — Leçons sur les maladies nerveuses.

— Le double syndrome de Browen-Sequard dans la syphilis spinale. — *Progrès méd.*, 1897.

Bauduin et Bourguignon. — *Rev. Neurol.*, 1910.

Claude (H.). — Mal. du système nerveux, Baillère.

— Syphilis médullaire à forme de sclérose en plaque.

Collins et J.-Ch. Taylor. — *The Amer. Journ. of the Med. Sciences*, n° 2, 1909.

Crouzon O. — Thèse de Paris, 1903. — Scléroses combinées de la moelle.

Déjerine. — *Rev. de Médecine*, 1884.

Déjerine et A. Thomas. — Mal. de la mœlle. — In Traité Gilbert et Thoinot.

Dide. — Pachyméningite médullaire.

Erb. — Uber syphilitische spinal Paralyse. — *Neurol. Centrabl.*, 1892.

— *Deutsche Zeitrschrift für Nervenheilkunde*, 1902, T. XXII.

(1) On trouvera une riche bibliographie pour les travaux parus avant 1894, dans l'importante thèse de Sottas Thèse de Paris. 1894.
De même l'intéressante thèse de Girot (1925) offre une bibliographie importante pour les travaux cliniques et plus récents.

Foix et M. Bloch. — Diagnostic de la syphilis cérébro-spinale par les moyens de laboratoire, n^os 74-77. — *Gaz. Hôp.*, 1912.

Foix et Guemener. — *Revue Neurologique.*

Fournier. — Syphilis des centres nerveux, 1882.

Forster. — Handbuch der Neurologie, 2^e V., T. III.

Gilbert et Lion. — Mém. sur la syph. méd. précoce. — *Arch. Gén. Méd.*, 1889.

— Soc. Biol., 22 avril 1893.

— Syphilis méd. — Traité de méd. et thérap.

— Syphilis de la moelle, Baillère, 1908.

Girot (L.). — Etude critique des paraplégies spasmodiques syphil. — Thèse, 1925.

Guillain (G.). — Titres et Travaux, 1904. — Etudes sur le tabès.

Hanot et Meunier. — Gomme syph. de la moelle. — Icon. Salp., 1896.

Klippel. — Etudes sur les myélites syphilitiques, Paris, 1883.

Lamy. — Thèse Paris, 1893.

— Un cas de pachyméningite cervicale syphilitique.

Lion. — *Bull. Soc. Méd. Hôp.*, 1899.

Long et Wiki. — Nouv. Icon. Salp., 1901.

Léri. — Congrès Méd. Aliénistes et Neurol. Brux., 1903.

— Questions neurologiques d'actualité, Masson, 1922.

Lerouge. — Les atrophies musculaires syphilitiques. — Th. Paris, 1913.

Lannois et Parot. — Syphilis spinale à forme amyotrophique. — *Revue de méd.*, 1906.

Marie (P.). — Traité de Médecine Charcot-Bouchard.

— *Semaine Médicale*, 1893.

Marie (P.) et Foix (Ch.). — Iconographie de la Salp., 1912.

Marie (P.) et Guillain. — *Rev. Neurol.*, 1903.

Marinesco. — Icon. Salp., 1900.

Nageotte. — Icon. Salp., 1895.

Nageotte et A. Riche. — In Cornil et Ranvier. — Manuel d'histol. path.

Nonne. — Arch. für Psych. u. Nerv., Bd. 1897.

— Syphilis und Nervensyst., Berlin, 1902.

— Syphilis und Nervensyst., Berlin, 1908.

— Syphilis und Nervensyst., Berlin, 1917.

Raymond. — Méningo-myélite syphilitique avec atrophie muscul. — *Journ. de Méd. et Chirurg. pratique*, 1893.

— Soc. Méd. des Hôp., 3 février 1893.

Robin (M.). — Myélite aiguë et syphilis. — *Zeitschr. f. Klin. Méd.*

Sottas. — Th. Paris, 1894.

Thomas et Hauser. — *Rev. Neurol.*, 15 juillet 1901.

Wimmer. — *Deutsch. Zeitsch. f. Nerveuheilkunde*, 1907, Heft 4-6.

Zambacco. — Th. Paris, 1862.

TABLE DES MATIERES

Pages

CHAPITRE I. — HISTORIQUE 9

CHAPITRE II. — INTRODUCTION 23

CHAPITRE III. — MYÉLITE SYPHILITIQUE PROGRESSIVE 26

a) Aspect microscopique des lésions 26

b) Disposition normale de la moëlle et de ses enveloppes 33

c) Aspect microscopique 39

d) Lésions méningées 39

e) Lésions intramédullaires des vaisseaux et de leurs gaines 41

f) Lésions des cordons 44

g) Mode de désintégration des régions dégénérées 52

h) Etat du système nerveux au dessus de la moëlle 55

CHAPITRE IV. — Variétés de la forme progressive 57

1) Variétés d'intensité 57

2) Variétés d'évolution 58

3) Variétés de localisation 59

4) Variétés d'association 59

CHAPITRE V. — MYÉLITE TRANSVERSE SYPHILITIQUE 62

1) Variétés d'intensité 66

2) Variétés de localisation 66

3) Variétés formes associées 66

CHAPITRE VI. — Autres formes de syphilis médullaire ... 68

1) Pachyméningite cervicale 68

2) Forme amyotrophique 69

CONCLUSIONS 73

BIBLIOGRAPHIE 75

Limoges, Imprimerie Commerciale Perrette

Paraplégie spasmodique progressive

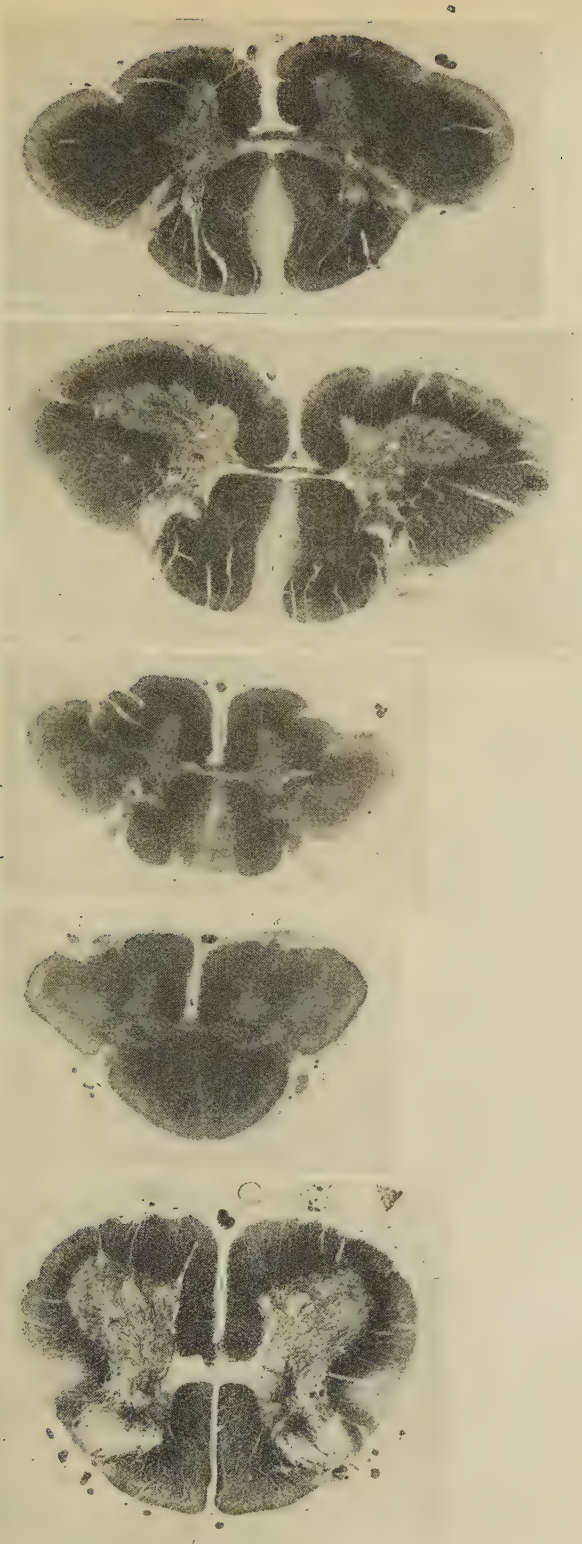
Fig. 1). — *Moelle cervicale supérieure*. — Aspect de dégénération ascendante au niveau des cord. de Goll, cérébelleux directs et Gowers.

Fig. 2). — C_5 C_6. — Mêmes lésions des cord. postér. la lésion primitive du cord. lat. commence à se constituer.

Fig. 3). — *Tiers supérieur de la moelle dorsale*. — La lésion des cord. lat. s'accentue encore, elle s'accompagne de l'aspect crénelé du bord antér. de la moelle.
La lésion du cord. postér. est à son maximum.

Fig. 4). — *Tiers inférieur de la moelle dorsale*. — La lésion du cord. lat. a augmenté encore, celle du cord. post. apparaît.

Fig. 5). — *Moelle lombo-sacrée*. — Dégénération typique des cord. pyramideux, légère pâleur des cord. postér.



Paraplégie spasmodique progressive

PLANCHE II

Paraplégie syphilitique progressive

Fig. 1). *Moelle cervicale.* — Lésion diffuse des cordons latéraux. Le faisceau pyramidal direct semble touché d'un côté.

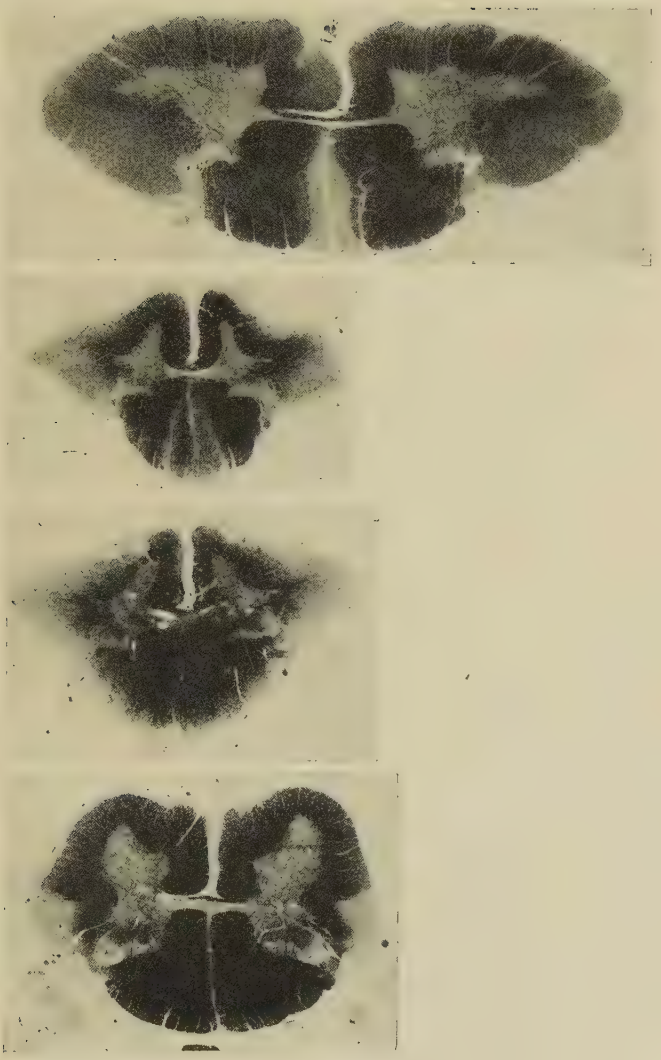
Lésion d'aspect systématisé du faisceau de Goll.

Fig. 2). *Moelle dorsale moyenne.* — Lésion extrêmement importante des cordons antéro-latéraux ne laissant subsister que des fibres avoisinant la substance grise.

Cordons postérieurs. Lésion à prédominance interne.

Fig. 3). *Moelle dorsale basse.* — Lésion intense des cordons antéro-latéraux. Tendance à l'aspect crénelé du bord antérieur. Cordons postérieurs indemnes.

Fig. 4). *Moelle lombaire.* — Aspect de dégénération des faisceaux pyramidaux.



Paraplégie syphilitique progressive

PLANCHE III.

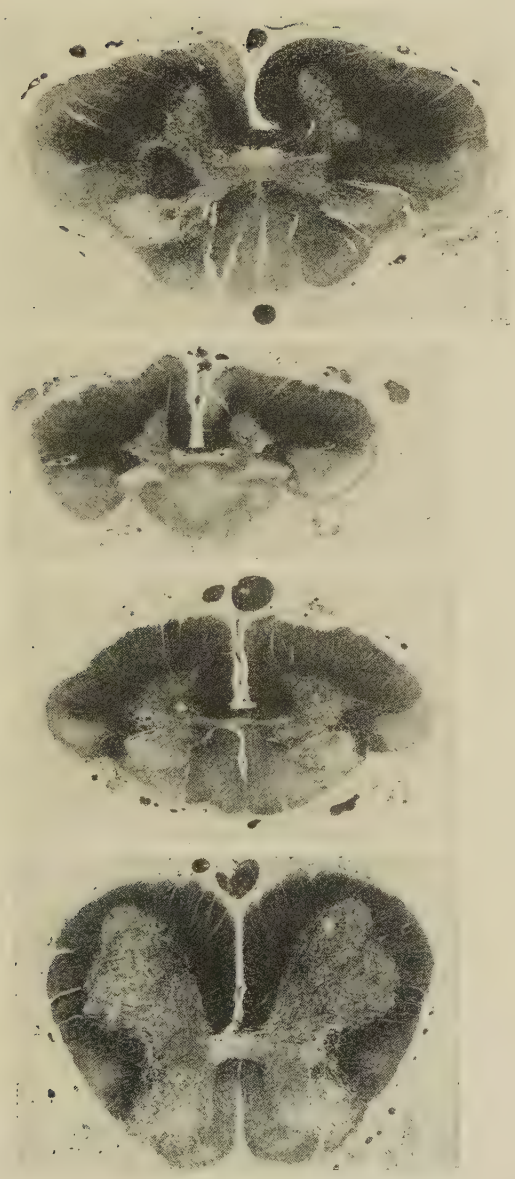
Tabès associé

Fig. 1). — *Région cervicale supérieure.* — Dégénération très marquée des cordons postérieurs ne respectant relativement que la moitié externe du cordon de Burdach et la zone cornuo-commissurale. Lésion latérale très marquée, prédominant dans la région pyramidale, mais détruisant également la région du faisceau cérébelleux et s'accompagnant de la pâleur au niveau du faisceau de Gowers. En outre, d'un côté, lésion du faisceau pyramidal directe.

Fig. 2). — *Moelle dorsale.* — Lésion marquée du cordon postérieur, destructive. Faisceaux pyramidaux également détruits. Propagation au cordon antéro-latéral ; seule la substance blanche, adjacente à la corne antérieure, persiste. Faisceau pyramidal direct dégénéré d'un côté.

Fig. 3). — *Moelle dorso-lombaire.* — Lésion des cordons postérieurs toujours très marquée, celle du cordon latéral moins marquée, mais elle est importante et déborde le faisceau pyramidal qu'elle détruit.

Fig. 4). — *Moelle sacrée.* — Dégénération bilatérale du faisceau pyramidal. Lésion importante des bords postérieurs. Seules les fibres juxta-commissurales persistent.



Tabès associé

Tabès associé

Fig. 1). *Moelle cervicale.* — Grosse lésion des cordons postérieurs, intégrité relative des cordons latéraux, surtout de la zone pyramidale.

Fig. 2). *Moelle dorsale.* — Lésion massive des cordons postérieurs ne respectant que les fibres en bordures du cornet.

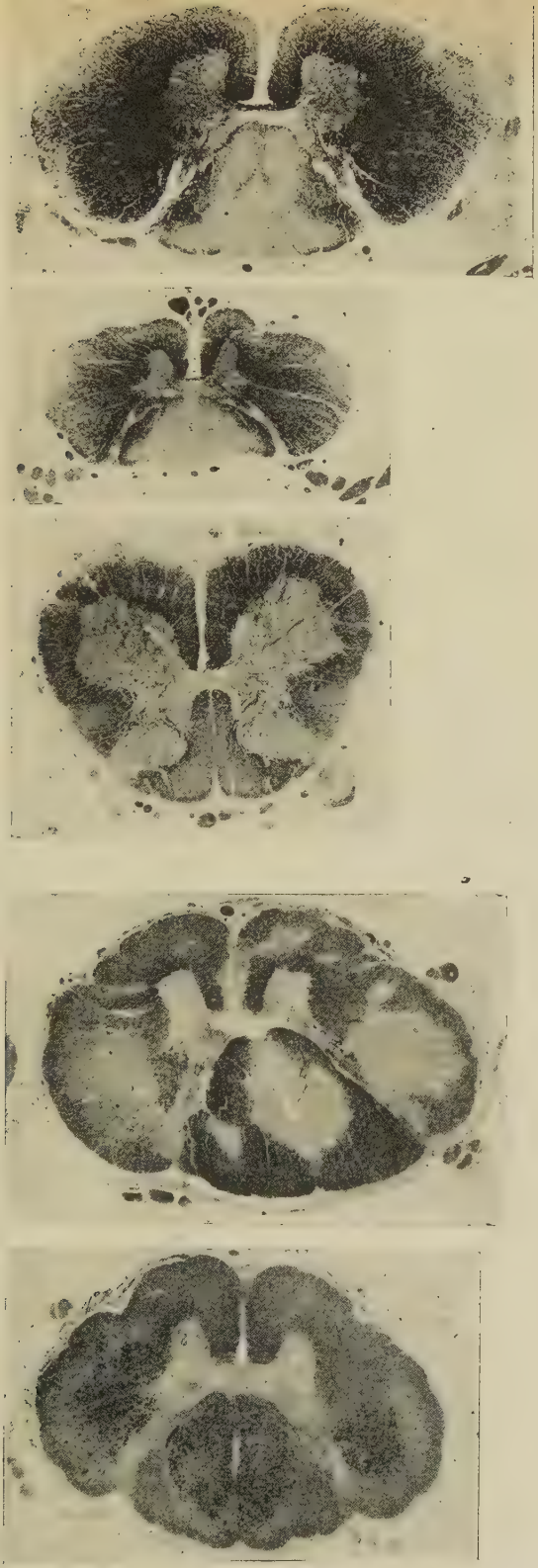
Lésion diffuse et discrète des cordons latéraux. Intégrité des fibres en bordures de la substance grise.

Fig 3). *Moelle sacrée.* — Lésion pyramidale bilatérale. Pâleur des cordons postérieurs.

Myélite transverse

Fig. 4). *Aspect de la moelle en plein centre du foyer.* — Noter l'irrégularité apparente et l'intensité des lésions.

Fig. 5). *Aspect de la moelle immédiatement au-dessus.* — (Col. méth. de Marchi). Noter l'intégrité relative de la substance grise et l'importance des nombreux foyers latéraux et postérieurs.



Tabès associé. — Myélite transverse

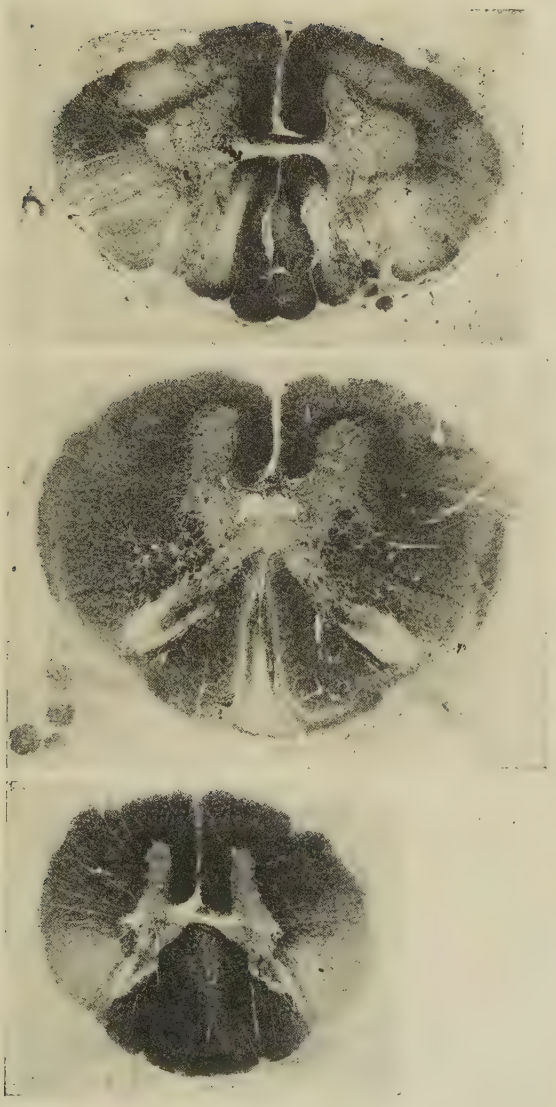
PLANCHE V.

Myélite transverse

Fig. 1). — Foyer transverse de la *région cervicale* avec aspect en îlots irréguliers.

Fig. 2). — *Région cervicale*. — Dégénération ascendante.

Fig. 3). — *Moelle dorsale*. — Dégénération descendante pyramidale pure.



Myélite transverse

Paraplégie syphilitique progressive avec lésion transverse surajoutée

Fig. 1). *Moelle dorsale moyenne.* — D'un côté, petit foyer de myélite empiétant sur le cordon latéral et postérieur ; de l'autre, dégénération pyramidale modérée.

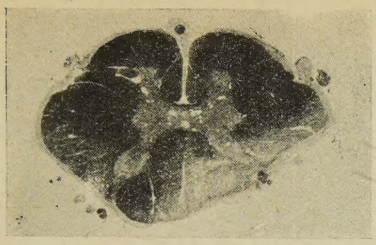
Fig. 2). *Moelle dorso-lombaire.* — Dégénération pyramidale bilatérale, plus marquée du côté de la lésion transverse.

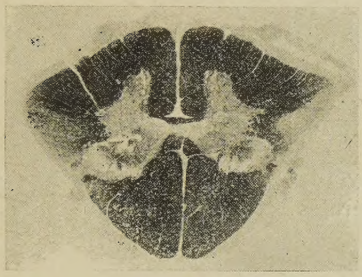
Paraplégie spasmodique progressive

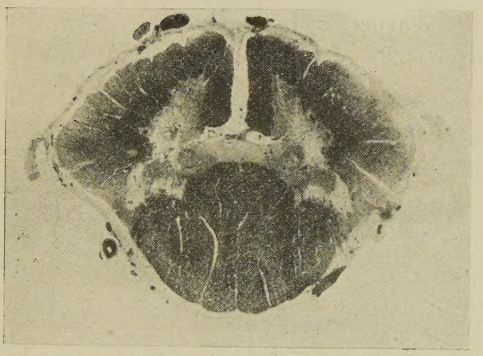
Fig. 3). *Moelle dorsale.* — Lésion diffuse des cordons latéraux et intégrité des cordons postérieurs malgré la grosse méningo-vascularite.

Parachyméningite cervicale syphilitique

Fig. 4). *Pachyméningite cervicale.* — En dedans de la dure-mère un fourreau de pachyméningite en réalité surtout formée par la profilération de l'arachnoïde. La cervelle quelque peu abîmée pendant l'extraction est atteinte de subaiguë-myélite







Paraplégie syphilitique progressive avec lésion transverse
Paraplégie spasmodique progressive
Pachyméningite cervicale syphilitique

Paraplégie syphilitique à début brusque

Fig. 1). — Foyer de myélite tranverse avec lésion à l'emporte-pièce, lésions latérales et postérieures.

Paraplégie progressive à marche rapide avec dégénération prépondérante

Fig. 2). — Myélite d'aspect symétrique frappant les deux cordons antér. et postér.

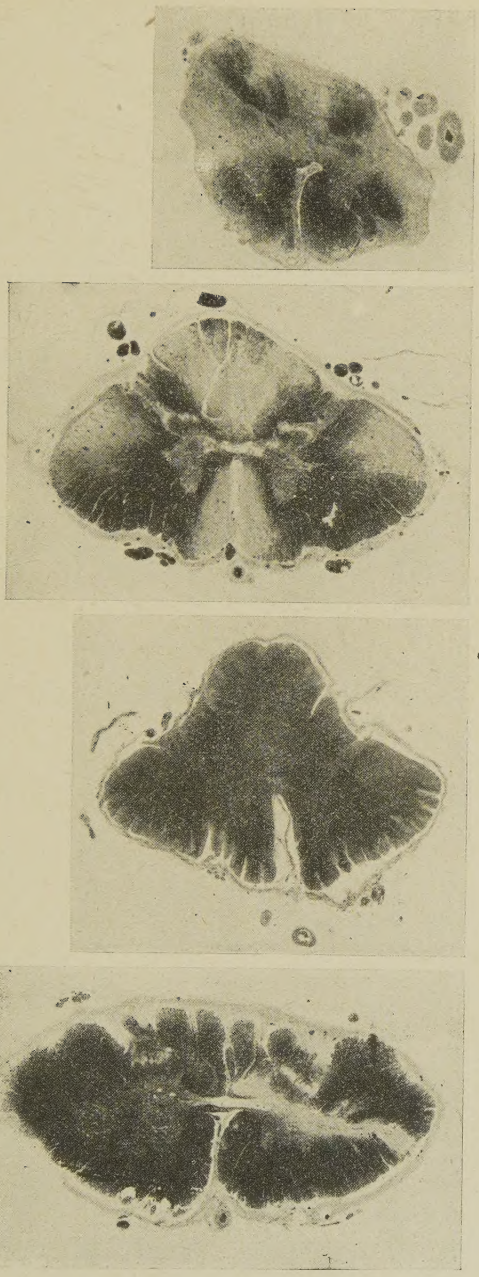
Paraplégie syphilitique à marche rapide

Fig. 3). — Lésion extrêmement intense avec aspect cordiforme de la moelle, l'ensemble simulant un foyer de myélite transverse. Le point le plus curieux est l'aspect festonné du bord antérieur de la moelle dû à l'intensité des lésions à point de départ vasculaire (un vaisseau pénètre par chaque dentelure).

Tabès modéré et foyers de myélite transverse

Fig. 4). — La lésion représente le petit foyer de myélite de la *région cervicale* ayant effondré la corne antérieure et traversant, en travers la moelle, les cordons postérieurs jusqu'à la périphérie des cordons latéraux.

Noter en outre la méningite postérieure et la vascularite.



Paraplégie syphilitique à début brusque
Paraplégie progressive à marche rapide
Paraplégie syphilitique à marche rapide
Tabès modéré et foyers de myélite transverse